

207
D^r FERNAND DIAIS

Ancien Interne des Hôpitaux de Nantes
Lauréat de l'Ecole de Médecine de Nantes

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

QUELQUES FORMES SPINALES
DE LA NÉVRAXITE ÉPIDÉMIQUE

DE LA FORME AMYOTROPHIQUE
EN PARTICULIER

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
QUELQUES FORMES SPINALES
DE LA NÉVRAXITE ÉPIDÉMIQUE
DE LA FORME AMYOTROPHIQUE
EN PARTICULIER

D^r FERNAND DIAIS

Ancien Interne des Hôpitaux de Nantes
Lauréat de l'Ecole de Médecine de Nantes

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
QUELQUES FORMES SPINALES
DE LA NÉVRAXITE ÉPIDÉMIQUE
DE LA FORME AMYOTROPHIQUE
EN PARTICULIER

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1932



A MON PÈRE ET A MA MÈRE

*En témoignage de mon affection et
et de ma reconnaissance.*

MEIS ET AMICIS

A M. le Professeur LAIGNEL-LAVASTINE

Professeur d'Histoire de la Médecine et de la Chirurgie
Médecin de l'Hôpital de la Pitié

*Qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A NOS MAITRES

MM. les Professeurs de l'Ecole de Médecine de Nantes

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Docteurs : BRELET, G. BUREAU, THIBAUT, COULANJOU, POUZIN-MALÈGUE, GENDRON, MIRALLIÉ, GIROIRE, GOURDET, TEXIER, LEVESQUE, VIEL, G. SOURDILLE, G. P. SOURDILLE, LEGRAND.

*Dont nous avons eu l'honneur d'être
l'interne ou l'externe.*

78405

We classify by types, but Nature often
reminds us that she does not separate
where we distinguish.

GOWERS

INTRODUCTION

L'évolution de l'épidémie d'encéphalite nous a appris bien des choses.

Nous avons d'abord vu les *formes mésocéphaliques* de la maladie reproduire, par leurs syndromes paralytiques ou excito-moteurs, des affections nerveuses et mentales dont la nature organique était méconnue. Nous les avons vues réaliser le syndrome de la maladie de Parkinson, divers troubles émotifs et intellectuels, le syndrome même de la démence précoce, tandis qu'apparaissaient, d'autre part, des myoclonies, des chorées, des tics, mis jusqu'alors au compte des névroses.

Depuis que les formes *périphériques et spinales* de la névraxite épidémique sont plus fréquentes ou mieux connues, une évolution analogue s'accomplit dans la conception pathogénique de certaines maladies de la moelle. Elles aussi prennent l'allure de syndromes cliniques parce que la névraxite les reproduit,

On a d'abord décrit de fréquentes *paraplégies flasques*, relevant manifestement de lésions du second neurone moteur. Une symptomatologie hybride et très spéciale les rapproche tour à tour des polynévrites infectieuses et de la maladie de Heine-Médin. Aussi ont-elles été attribuées tantôt à des névrites périphériques, tantôt à des poliomyélites antérieures aiguës, sans que la limite qui sépare les deux formes semble encore nettement définie.

Vint ensuite l'étude de formes *franchement spinales*, plus rares, reproduisant divers aspects des myélites diffuses ou systématisées : la myélite transverse, la sclérose en plaques, des paraplégies spasmodiques progressives, les signes de tabès, les atrophies musculaires progressives, enfin, et parmi elles, la sclérose latérale amyotrophique.

C'est la description de cette forme de la névraxite chronique, réalisant le type des *amyotrophies systématisées progressives*, qui fait l'objet principal de notre travail. Le même sujet a été traité en 1926 par Antoine Reynaud (Thèse de Montpellier, 1926), mais l'aspect de la question s'est modifié depuis.

Une seule des deux malades, dont il publiait l'observation, celle de Froment et Genevois, avait alors été suivie quelque temps. A l'occasion d'une rémission passagère, l'auteur concluait au pronostic favorable de ces formes leur attribuant le substratum anatomique de myélite diffuse très superficielle, décrit à la période aiguë de certaines « formes basses ».

Mais l'observation de Froment et Genevois a une suite,

Leur malade est morte de paralysie glosso-la-bio-laryngée, après trois ans d'évolution progressive de l'amyotrophie (R. N. 1925, t 1, p. 842). D'autres observations sont venues depuis démontrer la chronicité de cette forme, qui simule la sclérose latérale amyotrophique, son évolution progressive, la fréquence de l'atteinte bulbaire terminale. Parce qu'on en meurt l'anatomie pathologique en est connue. En sorte qu'elle est actuellement la mieux étudiée et la plus représentative des formes spinales chroniques de la névraxite épidémique.

Les observations sont relativement rares et notre contribution à l'étude de cette forme est modeste. Monsieur le Docteur Thibault, en nous inspirant le sujet de cette thèse, a bien voulu nous confier l'observation d'un malade longtemps suivi dans son service. Toute la valeur de cette observation, exclusivement clinique, réside dans l'étiologie indéniable du syndrome. Nous verrons souvent les auteurs invoquer, comme cause de l'amyotrophie, un état infectieux antérieur, une grippe avec somnolence. Notre malade, encéphalitique et parkinsonien depuis 7 ans, est tardivement devenu amyotrophique. Nous remercions notre maître de son enseignement et de ses conseils qu'il nous a prodigués pour la rédaction de ce travail. Nous remercions également le docteur Gauducheau qui a bien voulu nous remettre les résultats de l'examen électrique du malade.

Outre l'observation de Froment et Genevois et celle de la thèse de Reynaud, nous en avons glané d'autres dans les articles de Reys, Cruchet et Verger, Euzière et

Pagès, Euzière et Viallefont, Rimbaud et Boulet, et dans les thèses de Reboul et Davoine.

Nous nous sommes inspiré particulièrement des commentaires très importants qui accompagnent les observations de MM. le Pr Guillain et Alajouanine et de M. le Pr Laignel-Lavastine. Enfin, une mention très spéciale doit être faite du mémoire de Wimmer, de Copenhague, auquel nous ferons de nombreux emprunts. L'auteur y consigne de nombreuses observations personnelles et le protocole de plusieurs examens anatomo-pathologiques.

C'est à l'étude de cette forme simulant la sclérose latérale amyotrophique que nous avons voulu consacrer cette thèse. Mais nous avons bientôt dû comprendre combien serait artificielle sa description isolée. Elle apparaît d'autant plus mystérieuse qu'elle copie de plus près la maladie de Charcot et s'éclaire, au contraire, par la connaissance des types intermédiaires qui l'unissent aux amyotrophies non progressives de la névraxite et aux autres formes spinales. Préférant cette notion d'ensemble à la clarté du plan, nous avons cru nécessaire d'entourer cette étude du tableau rapidement brossé d'autres formes périphériques et spinales qui tendent à l'expliquer.

Le problème que pose l'existence d'une pseudo-sclérose latérale amyotrophique d'origine névraxitique, évoque les discussions sur les limites de la maladie de Parkinson, et rappelle surtout celui de la pseudo-sclérose latérale syphilitique,

Presque toutes les affections de la moelle ont été primitivement décrites comme des entités anatomo-cliniques ayant une symptomatologie fixe en rapport avec les lésions d'un système de fibres ou de cellules. Les notions étiologiques ne sont venues qu'ensuite.

Les progrès de l'anatomie pathologique, la notion des maladies infectieuses, celle des syphilis nerveuses surtout, ont singulièrement réduit le nombre des maladies systématisées. Certaines ont disparu, comme le tabès dorsal spasmodique. D'autres n'ont gardé d'autonomie, comme la paralysie infantile, le tabès, qu'à cause d'une étiologie unique. Presque toutes, démembrées, sont devenues de vastes syndromes, et la maladie d'Aran-Duchenne est de celles-là. Charcot en avait distingué la sclérose latérale amyotrophique parmi tant de maladies qu'on a séparées depuis. Léri en différenciait encore, il y a vingt ans, les amyotrophies syphilitiques. La névraxite épidémique reproduit aujourd'hui la sclérose latérale amyotrophique.

Ces affections d'origine infectieuse sont-elles différentes de la sclérose latérale amyotrophique classique dont l'étiologie reste inconnue ?

PARAPLÉGIES FLASQUES ET AMYOTROPHIES CONSÉCUTIVES

Sicard avait authentiqué les formes algo-myocloniques, grâce à l'association fortuite de signes classiques de l'encéphalite léthargique et du syndrome excito-moteur. Le même procédé devait l'amener à décrire, dès mars 1920, des formes paralytiques.

Obs. (SICARD, *Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 5 mars 1920).

Une femme de 55 ans avait depuis quelques jours des malaises, des douleurs irradiées de la nuque et des membres, de la somnolence diurne et une insomnie rebelle. Le 28 décembre 1919, elle est atteinte de paraplégie flasque et le 10 janvier, les membres sont inertes à l'examen.

A peine débauche-t-elle quelques mouvements de flexion des pieds ; les réflexes rotuliens et achilléens sont très faibles. On note une hyperesthésie cutanée remontant à l'ombilic. La rétention d'urine nécessite des sondages continuels. Aux membres supérieurs, et à la face n'existent aucuns troubles moteurs ou sensitifs. Le L. C. R. est normal et la réaction de Wassermann négative.

Quelques troubles de l'accommodation sans diplopie sont notés du 15 au 20 janvier, et tout rentre dans l'ordre. La paraplégie, les troubles sphinctériens disparaissent progressivement, les réflexes redeviennent normaux.

C'est alors, en pleine amélioration, dans la neuvième semaine de la maladie, que surviennent des myoclonies et un tremblement à larges oscillations des membres supérieurs.

Somnolence, troubles du rythme du sommeil, douleurs, myoclonies, l'étiologie encéphalitique est ici largement prouvée. L'encéphalite épidémique la plus authentique peut être suivie de paralysie flasque.

Les cas analogues se multiplient à Bordeaux, puis à Lyon ; Cruchet et Verger, Bériel et Devic, en vinrent à faire une large part au « Génie épidémique ». Près des « *formes basses* » *secondaires*, accompagnées ou précédées de fièvre, de somnolence ou de troubles oculaires, ils décrivirent des *formes basses primitives*, indépendantes de tout symptôme encéphalitique : paralysies flasques à forme de polynévrite ou de poliomyélite aiguë, survenues pendant l'épidémie.

Il s'agit toujours de *paralysies flasques*, qui généralement débutent avec un minimum de signes infectieux comme certaines formes algo-myocloniques, et continuent d'évoluer sur un mode apyrétique. Les réflexes sont abolis dans la majorité des cas et toujours au moins diminués.

Tous les auteurs sont d'accord pour attribuer à ces paralysies un aspect spécial. En elles s'associent des signes cliniques qui caractérisent généralement les deux formes opposées de paralysies du second neurone : celles dues aux polynévrites et celles causées par les poliomyélites aiguës.

Bériel et Devic, se basant sur la douleur à la pression

des masses musculaires, les paresthésies et l'absence ordinaire d'atrophie, les décrivent comme des *polynévrites*.

Cruchet et Verger, tout en admettant l'existence de formes névritiques, attribuent à des *myélites* l'atteinte des sphincters, les modifications du L. C. R., la topographie des paralysies et les cas d'atrophies musculaires avec R. D. en d'autres cas.

Une place importante semble rester, en chaque cas, à l'interprétation, les limites restant assez indécises entre les deux formes.

1° Formes périphériques de l'encéphalite épidémique.

Encéphalite périphérique.

Depuis 1920, Bériel et Devic ont souvent exposé leurs idées sur la nature polynévritique de ces paralysies flasques, en particulier dans les deux remarquables thèses d'Albertin et de Chaix.

Pour eux, les formes paralytiques sont *toujours* dues à des *polynévrites* par localisation spéciale du virus : *encéphalite périphérique*. Les localisations spinales de l'encéphalite ne déterminent pas de paralysies ; elles se manifestent par les formes algo-myocloniques qui sont ainsi, à proprement parler, les seules formes bases.

Après une courte période de phénomènes généraux, souvent très atténués, la paralysie, qui débute toujours aux membres inférieurs, peut s'installer de deux manières : parfois brutalement, du soir au matin, ou en

pleine marche ; d'ordinaire *progressivement*, comme dans les névrites infectieuses et toxiques. L'impotence fonctionnelle croît, alors, en quelques jours, monte des pieds vers les cuisses, la paroi abdominale et atteint assez souvent les membres supérieurs.

Type paraplégique et quadriplégique.

La paralysie est donc presque toujours *étendue*. On distingue un type PARAPLÉGIQUE et QUADRIPLÉGIQUE selon qu'elle reste limitée aux membres inférieurs ou envahit les supérieurs. D'après Bériel les membres supérieurs sont atteints le plus souvent, mais à un degré moindre que les membres inférieurs. Il y a parésie ou abolition du réflexe tricipital seulement. Il est très rare que le malade steppe, la paralysie restant alors limitée aux muscles antéro-externes de la jambe ou y prédominant.

Presque toujours cette paralysie est *globale* et très étendue, ce qui constitue un caractère assez spécial. Comme dans les polynévrites, *son intensité n'est pas en rapport* avec sa diffusion extrême. C'est une simple parésie souvent, rarement une paralysie complète. Aussi tel malade quadriplégique peut-il soulever le talon ou ébaucher au moins des mouvements des orteils.

Mais, symptôme assez inattendu dans des paraplégies du type périphérique aussi incomplètes, *les troubles des sphincters* sont ici extrêmement fréquents, surtout la rétention d'urine.

Tant qu'aux *troubles de la sensibilité*, ils ont été signalés par tous les auteurs ; mais il ne s'agit jamais

d'anesthésie franche, à topographie définie, limitée à un territoire nerveux. Au début, les *névralgies* sont assez fréquentes, siégeant d'ailleurs parfois loin des membres paralysés. Localement, on signale des fourmillements, diverses paresthésies analogues à celles des formes algomyocloniques. L'examen objectif révèle souvent l'*hyperesthésie* cutanée et presque toujours la *douleur provoquée par la pression* des nerfs et des masses musculaires, symptôme associé parfois au signe de Lasègue.

D'ailleurs, les modifications des *réactions électriques* sont nulles ou réduites à une simple hypo-excitabilité faradique et galvanique.

Bériel a, enfin, montré qu'aux formes périphériques de l'encéphalite épidémique répond une formule spéciale du liquide céphalo-rachidien. Dans les formes hautes, l'albumine est nettement augmentée, mais la lymphocytose l'est davantage. Ici, une *dissociation albumino-cytologique* existe, rappelant celle causée par les tumeurs de la moelle : hyperalbuminose et lymphocytose plus discrète. Les autres données sont moins caractéristiques. Le taux du sucre est souvent moins élevé que dans les formes mésocéphaliques. Bien entendu, la réaction de Wassermann est négative, mais il faut savoir que celle de Guillain peut être positive dans la zone méningitique (tubes de droite) sans que ce fait ait d'importance diagnostique.

Type avec atteinte des nerfs craniens.

Certains de ces malades, parésiés des quatres membres, présentent une paralysie d'un ou plusieurs *nerfs cra-*

niens ; du facial, d'un oculo-moteur, du voile du palais, sans que le pronostic soit plus grave.

En d'autres cas, très exceptionnels, l'encéphalite périphérique pourrait, d'après Bériel, réaliser le syndrome de la *paralysie ascendante de Landry*. Un de ses malades est ainsi mort paralysé des quatre membres avec des signes bulbaires et la thèse de Chaix relate un cas analogue (obs. II). L'évolution favorable en d'autres cas vient à l'appui du diagnostic. Albertin cite ainsi, (obs. XI) l'histoire d'un malade quadriplégique, avec des douleurs spontanées et provoquées par la pression, qui fait successivement une paralysie faciale double, une parésie du pharynx et de la corde vocale droite et guérit finalement, malgré les troubles de la déglutition, l'accélération de la respiration et du pouls.

2° Formes myélitiques antérieures aiguës

Dès 1917, avant que Bériel et Devic aient décrit à Lyon, l'encéphalite périphérique, Cruchet et Verger observant à Bordeaux, une épidémie analogue de paralysies flasques, avaient distingué, près des *formes radiculaires et névritiques*, des formes spinales par poliomyélite ou plus précisément « *myélite aiguë du type antérieur* ». Ils ont depuis franchement assimilé ces formes à celles de Bériel. Voici leurs arguments :

Le début de ces paraplégies est assez souvent *brusque*, la paralysie étant *massive* d'emblée, ce qui ne cadre guère avec l'idée d'une polynévrite.

Cette paralysie, quel qu'en soit le mode de début, n'a

pas les *caractères* de celles que créent les polynévrites. Elle est globale, non limitée à des groupes musculaires définis ; le malade ne steppe pas. Elle peut siéger à la racine des membres. Elle touche souvent les sphincters, parfois les nerfs craniens.

Parfois des *douleurs* existent, sans doute, mais leur constatation n'infirmes pas l'hypothèse d'une lésion spinale. Jamais ces troubles de la sensibilité n'ont les caractères des anesthésies névritiques classiques. Il s'agit de douleurs spontanées ou de douleurs à la pression des muscles et des nerfs, analogues à celles si fréquentes de la maladie de Heine-Médis, qui, elle, est pourtant bien une myélite.

Il y a souvent *hyperalbuminose* du liquide céphalo-rachidien.

Enfin et surtout, les auteurs insistent sur l'évolution lointaine de ces paraplégies flasques qu'ils ont vu produire des *atrophies musculaires durables*, très semblables à celles de la paralysie infantile, et aussi parfois des *signes évidents de spasmodicité*.

Forme myélitique aiguë du type antérieur avec algies.

Cruchet et Verger décrivent particulièrement deux formes ; la première est très spéciale.

L'affection débute souvent comme la maladie de Heine-Médis ou la poliomyélite antérieure de l'adulte par la *fièvre* à 38° et des *douleurs* sourdes, exagérées par les mouvements et la pression des masses musculaires. Cruchet et Verger ont alors constaté, parfois, la somnolence, la diplopie ou d'autres troubles visuels.

Après quelques jours, la paralysie flasque s'installe *brusquement* quand disparaissent la fièvre et les douleurs. Sa localisation procède par massifs musculaires entiers : elle prend un membre, presque toujours les deux membres inférieurs, en totalité ou symétriquement. Elle reste rarement limitée à un petit nombre de muscles. Les réflexes sont abolis ; la sensibilité est conservée dans tous ses modes ; les *sphincters sont intacts*. Le liquide céphalo-rachidien souvent normal peut présenter une hyperalbuminose, avec lymphocytose discrète, de l'hyperglycorachie.

En ces cas, *l'atrophie musculaire est toujours précoce*, l'excitabilité galvanique et faradique étant diminuée, avec ou sans R. D.

Pourtant, malgré la gravité des symptômes, la *bénignité* de cette forme est remarquable ; elle constitue, pour les auteurs, un caractère spécial de l'affection : le plus souvent la guérison est complète en quelques mois.

Cependant ils ont vu persister des amyotrophies définitives, généralement limitées mais parfois très étendues. Ils citent l'exemple d'un « beau garçon de 29 ans » devenu cul-de-jatte par atrophie des muscles pelviens et de ceux des membres inférieurs.

Forme à type de paralysie spinale antérieure subaiguë.

L'autre forme, décrite par Cruchet et Verger, semble beaucoup plus voisine des polynévrites de l'école lyonnaise. Elle rappelle, écrivent-ils, la maladie décrite

par Duchenne (de Boulogne) sous le nom de paralysie spinale antérieure subaiguë.

Sans douleurs, ni troubles des sphincters, les malades sont brusquement pris de faiblesse et de dérochement des membres inférieurs. En quelques jours la paralysie *toujours ascendante*, gagne les membres supérieurs et parfois la face. Les réflexes sont abolis, mais les réactions électriques restent normales et il n'y a pas d'atrophie. Après quelques semaines, la paralysie régresse du haut vers le bas, commençant par la face. En deux à quatre mois, la *guérison* est complète.

Moins les douleurs subjectives et objectives, cette affection semble assez voisine des formes de l'encéphalite périphérique de Bériel. Il est incontestable qu'à tort ou à raison, le groupe, encore classique, des paralysies spinales antérieures aiguës ou subaiguës, a été réduit peu à peu au profit des polynévrites.

3° Evolution des paraplégies flasques de l'encéphalite épidémique

Toute une gamme de formes cliniques s'étend donc, à la phase aiguë de ces paraplégies flasques, attribuées à l'encéphalite, entre les formes polynévritiques manifestes et d'autres spinales, les faits intermédiaires restant impossibles à classer.

La régression rapide et complète de ces paralysies ne saurait constituer, entre les formes extrêmes, une frontière suffisante, puisque leur *bénignité*, reconnue à Lyon

et à Bordeaux, est un des caractères qui les différencie de la maladie de Heine-Médis.

Il semble bien, par contre, que les formes spinales puissent être rétrospectivement reconnues aux séquelles observées, à Lyon comme à Bordeaux, dans des cas exceptionnels, mais de haute portée théorique. Ces séquelles, nécessitant l'atteinte de la moelle, sont de deux sortes : des *atrophies musculaires permanentes* et des *paralysies spasmodiques*.

Atrophies musculaires permanentes, consécutives aux paralysies flasques.

Quand une atrophie musculaire suit les paralysies de l'encéphalite, c'est toujours, d'après Bériel, une amyotrophie légère et globale, d'aspect névritique, *amaigrissement* diffus du membre, où l'on ne saurait voir l'opposition, caractéristique après les poliomyélites, entre les groupes musculaires détruits et ceux respectés.

« Le virus de l'encéphalite, a dit Lhermitte, effleure souvent les cornes antérieures, mais parfois il les détruit ». La description de Bériel ne saurait convenir à tous les cas ainsi qu'en témoignent d'assez nombreuses observations publiées sous l'inspiration de Cruchet.

En voici deux, empruntées à la thèse de Foubert, l'une banale, l'autre curieuse par la localisation hémiplegique initiale de la paralysie.

Obs. (in *Thèse de FOUBERT*, obs. I).

Femme 50 ans. Début de l'encéphalite épidémique en mars 1919 par fièvre, confusion mentale, et paraplégie flasque, prédo-

minant à gauche. Réflexes rotuliens et achilléens abolis, et signe de Babinski. Escarre.

Un mois après, l'atrophie musculaire était très marquée aux deux membres avec R. D.

Obs. (in *Thèse de FOUBERT*, obs. II).

Dès le début d'une encéphalite épidémique avec fièvre à 40°, somnolence, strabisme externe, un homme fait une hémiplegie droite avec dysarthrie abolition de tous les réflexes cutanés de ce côté. Hyperesthésie à la pression des muscles douleurs spontanées, troubles objectifs de la sensibilité cutanée ; le tout limité à droite.

Régression de l'hémiplegie en six semaines, mais persistance d'une atrophie des muscles antérieurs de la jambe.

Paraplégies spasmodiques tardives.

L'existence de semblables atrophies résiduelles démontre l'atteinte alors sévère des cellules des cornes antérieures de la moelle. D'autres faits sont encore plus démonstratifs où la paralysie flasque est tardivement suivie d'une paraplégie spasmodique. Il devient impossible de l'attribuer à une polynévrite ou même à une poliomyélite ; l'apparition des signes de spasticité démontre la lésion des cordons latéraux.

Telle doit être, en somme, la pathogénie des « *formes rentrées* » décrites par Bériel et Devic. Ils attribuent la première atteinte à une névrite, et les signes secondaires de spasmodicité correspondent à l'évolution d'un processus tardif de sclérose médullaire.

Cruchet et Verger regardent cette évolution comme très fréquente. « Ce sont ces cas diffus que l'on observe

le plus souvent, mais à condition de suivre les malades pendant des mois et des années. On assiste alors à des transformations surprenantes, qui sont, pour ainsi dire, le propre de cette pathologie nouvelle ». La paraplégie spasmodique tardive est une preuve, pour eux, de l'atteinte initiale diffuse de la moelle.

Voici à titre d'exemples, le résumé de deux observations. Nous choisissons la première parce qu'elle montre la paraplégie spasmodique succédant à une forme initiale d'aspect polynévritique.

Obs. (CRUCHET et VERGER, *Presse Médicale*, 12 juin 1926, p. 737).

Il s'agit d'une institutrice qui vit, en juillet 1923, s'installer en quelques jours une parésie douloureuse de la main gauche, puis des membres inférieurs, à gauche surtout. Cette parésie persistant en avril 1924, elle consulte successivement le Pr Sabrazès à Bordeaux, et, à Paris, le Pr Chauffard, qui font, tous deux, le diagnostic de polynévrite.

Cinq mois après, en septembre, les symptômes spasmodiques sont déjà évidents. Les membres inférieurs sont contracturés, sans atrophie ; les réflexes sont exagérés. Il y a du clonus mais pas de signe de Babinski. Mictions impérieuses ; aucun trouble de la sensibilité.

Lymphocytose légère 2 à 3, hyperalbuminose 0.30, hyperglycorachie 0.80. Réaction de Wassermann négative.

L'autre observation nous a semblé particulièrement intéressante en ce qu'une paralysie flasque y est suivie non seulement d'amyotrophie permanente et de paraplégie spasmodique, avec signes pyramidaux des plus nets, mais aussi d'un syndrome extra-pyramidal qui indique l'origine du processus. Nous retrouverons cette as-

sociation de la contracture pyramidale avec la rigidité extra-pyramidale dans une observation d'amyotrophie progressive spasmodique publiée par Guillain et Alajouanine.

Obs. (AURIAT et GLÉ, in *Thèse de FOUBERT*, obs. 9).

En 1920, un homme de 26 ans fait une encéphalite épidémique avec paralysie flasque généralisée qui laisse, en régressant, une paralysie permanente des muscles antéro-externes de la jambe, avec atrophie. Le pied tombant est dévié en dedans.

En 1927, ces muscles sont le siège de contractions fasciculaires et de spasmes toniques fréquents. L'excitabilité faradique et galvanique y est diminuée sans inversion de la formule. Il existe aussi des accès de tremblement du membre entier. Les nerfs et les muscles sont douloureux à la pression. On constate, de plus, l'aspect figé de la face et une parésie de la 3^e paire.

Par des épreuves qu'ils recommandent, les auteurs ont distingué les signes pyramidaux de ceux qui appartiennent à un syndrome extra-pyramidal surajouté : 1^o L'étude graphique des réflexes de posture élémentaire du jambier leur a montré, par l'exagération du temps de détente (6 secondes) l'existence d'un état d'hypertonie parkinsonien ; 2^o ayant aboli momentanément les réflexes de posture par l'épreuve de la scopolamine, ils ont ensuite pu mettre en évidence les signes pyramidaux masqués. L'exagération des réflexes, le clonus, le Babinski sont alors apparus, non seulement dans le membre paralysé, mais dans celui qui semblait sain.

EN SOMME, dans le groupe, aux limites assez incertaines, des paralysies flasques attribuées à la névraxite épidémique, se distinguent des cas, qui peuvent être légitimement causés par des névrites périphériques, et d'autres où les symptômes révèlent une lésion spinale,

Ces paralysies peuvent, en effet, avoir pour séquelles des atrophies permanentes localisées à certains muscles, ou des paraplégies spasmodiques. Les deux syndromes atrophique et spasmodique sont souvent associés sur un même malade.

FORME PSEUDO-MYOPATHIQUE

1° Les polynévrites pseudo-myopathiques

Depuis 1924, Bériel et Devic décrivent, comme une forme de l'encéphalite périphérique, des paralysies d'un type très spécial, qui débutent par la racine des membres. Leur début lent et progressif exclut la possibilité d'une poliomyélite, et pourtant leur topographie n'est pas celle des polynévrites. En disant : forme pseudo-myopathique, les auteurs lyonnais consacrent volontairement une grossière apparence, puisqu'ils insistent sur l'évolution toujours favorable par régression rapide. Leurs raisons d'attribuer ces polynévrites à l'encéphalite sont les mêmes que pour les autres formes. Très fréquentes à Lyon, elles ont été observées ailleurs par Alajouanine, Decourt et de Sèze en particulier.

Dans les formes légères, la paralysie se cantonne à la racine des cuisses ; elle s'étend, de là, vers les extrémités dans les formes plus graves. De toute façon, il existe un moment où le malade ressemble exactement à un myopathique. L'ensellure lombaire est semblable. Il a, couché, la même difficulté à s'asseoir et parfois à se retourner dans son lit. Sa manière de se lever est identi-

que : il grimpe le long de ses jambes avec les mains. Au cas où le tronc devient complètement inerte les extrémités se meuvent encore ; Bériel et Devic nous ont conservé le mot d'un malade se disant comme « un hanneton à la renverse ».

Les réflexes tendineux sont abolis, la réflectivité idiomusculaire reste normale. Le plus souvent, les réactions électriques sont conservées ; on a parfois noté la R. D.

Les auteurs insistent sur deux signes assez caractéristiques de ces « myopathies acquises ». Il existe une *grosse dissociation albumino-cytologique* du L. C. R. et des *troubles de la sensibilité*. Les douleurs spontanées, les dysesthésies sont fréquentes ; les troncs nerveux et les muscles sont encore plus souvent douloureux à la pression.

Dans l'immense majorité des cas, ces paralysies dont l'intérêt clinique est grand, disparaissent en quelques mois au plus, comme les autres paralysies flasques de l'encéphalite. Avec elles, s'efface l'atrophie, d'ailleurs très inconstante.

Anatomie pathologique.

La preuve de la nature polynévritique de ces paralysies est apportée par un examen anatomo-pathologique de la thèse de Chaix (obs. (II, p. 41).

Il s'agissait d'une enfant de 20 mois, morte par symptômes bulbaires au cours d'une telle forme pseudo-myopathique. Aucun autre signe, à dire vrai, ne démontre cliniquement la nature encéphalitique du syndrome, mais

l'auteur estime avoir trouvé dans les noyaux gris quelques lésions caractéristiques.

« La moelle paraissait normale : aucun exsudat périvasculaire important, aucun nodule inflammatoire, pas de disparition des cellules ». Les racines antérieures et postérieures étaient également indemnes ou peu touchées.

Les nerfs présentaient, par contre, une *névrite intense*, par conséquent *primitive*, avec grosse exsudation cellulaire, mais sans lésions irréparables des cylindraxes.

Les lésions étaient étendues aux *fines ramifications intramusculaires* et au muscle lui-même atteint de myosite interstitielle.

Nature de ces polynévrites.

Des biopsies avaient déjà montré à Bériel et Devic ces fines lésions des terminaisons nerveuses et de la fibre musculaire. Un instant, ils avaient été tenté d'établir un rapport entre cette forme neuro-musculaire des lésions et la localisation de la paralysie à la racine des membres, attribuant aux polynévrites les paralysies flasques à distribution distale.

Ils ont, quoiqu'il en soit, décrit sous forme d'épidémie un type de polynévrite à topographie très rare. Cette épidémie coïncidant avec celle d'encéphalite, ils ont vu, entre elles, une relation basée sur des arguments, dont l'existence de signes communs n'est pas le moindre. En l'absence de certitude donnée par des réactions biologiques, ici inexistantes, il n'est pas plus hypothétique de se ranger à cet avis que de croire à la coïncidence d'une maladie encore indéterminée.

2^o Formes à évolution lente

En réalité tout sépare ces polynévrites pseudo-myopathiques des vraies myopathies qui ne s'installent pas en quelques semaines pour régresser en quelques mois.

Existe-t-il une myopathie progressive acquise consécutive à l'encéphalite ?

Bériel et Devic, qui ont une connaissance spéciale de ces formes, n'ont observé qu'un seul cas à évolution lente. Ils insistent, en le publiant, sur le dénouement favorable. Ces faits, pour eux, sont de même espèce que les autres, il s'agit de polynévrites dont le pronostic favorable ne s'est jamais démenti.

Obs. (BÉRIEL et DEVIC. — *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 8 mai 1931, p. 733).

Une jeune fille de 15 ans et demi vit se développer en quelques mois une paralysie flasque des ceintures scapulaires et pelviennes. En novembre 1925, les muscles des épaules, des fesses et des cuisses étaient seuls atteints. En décembre, la paralysie devint totale, ayant envahi peu à peu tout le tronc et même les extrémités des membres. Pendant longtemps la maladie avait très exactement figuré une myopathie dont l'évolution aurait été aiguë.

La malade commence à s'améliorer très légèrement dans les premiers mois de 1926. Encore alitée, elle pouvait s'asseoir sur son lit, mais ne pouvait manger seule. Un an après, en mars 1927, elle commença à se servir de ses membres supérieurs et à se tenir debout, sans pouvoir marcher.

En mai 1928, près de 3 ans après le début, elle avait repris un état normal, tout en gardant une abolition généralisée des réflexes.

Nous avons retrouvé deux autres observations publiées sous le titre de « séquelles myopathiques », « myopathie progressive » après l'encéphalite épidémique.

Obs. (GUTMANN et KUDELSKI. *Soc. Méd. Hôp. de Paris*, janvier 1921). — *Encéphalite léthargique datant de 5 ans, avec séquelles myopathiques à type Landouzy-Déjerine.*

Homme 41 ans. Début de l'amyotrophie à la région scapulo-humérale, quelques semaines après une encéphalite épidémique survenue en mars 1916, s'étant manifestée par une fièvre élevée et persistante 39 à 40°, de la somnolence, de la diplopie, et, bientôt, des douleurs continues ou rapides de la nuque et des membres supérieurs. Le Pr Pitres porte, en mai, le diagnostic de myopathie ; réformé en décembre pour atrophie progressive.

De 1915 à 1917, l'atrophie reste à son maximum ; les fosses sus et sous-épineuses sont creuses, le moignon de l'épaule est déprimé, les bras sont maigres, le malade ne peut soulever ses membres supérieurs et commence à ressentir une gêne légère de la parole.

Diminution de l'atrophie, et de l'impotence fonctionnelle de 1917 à 1918. Aucun changement depuis 3 ans.

L'examen, montre en 1921, une amyotrophie frappant les fosses sous-épineuses, les biceps, les triceps à droite plus qu'à gauche. Les deltoïdes, les trapèzes présentent une hypertrophie contrastant avec leur faiblesse qui fait penser à la pseudo-hypertrophie des myopathiques. Réponses lentes à la percussion des muscles ; réflexes tendineux normaux. Le bras droit s'élève péniblement jusqu'à l'horizontale, le gauche à mi-chemin. Force un peu diminuée aux avant-bras et aux mains. Rien au tronc, ni aux membres inférieurs.

La face a un peu l'aspect de celle des myopathiques, lèvres légèrement éversées, peau lisse, rides peu marquées, rire en travers de Landouzy.

Pas de R. D. mais contractibilité diminuée, aucun trouble de la sensibilité. R. W. négative.

Obs. (J. SZNAJDERMAN. *Rev. de Neur.*, 18 octobre 1930, t. II). —
Un cas de myopathie progressive après encéphalite épidémique guérie.

Femme de 22 ans. Il y a 8 ans, au cours d'une encéphalite épidémique, à forme oculo-léthargico-myoclonique, parésie des cuisses avec amyotrophie. Guérison complète. Intervalle libre de 7 ans pendant lequel la malade bien portante peut courir et danser.

Depuis un an, affaiblissement progressif des membres inférieurs, la parésie portant surtout sous les muscles pelvi-cruraux, mais aussi sur ceux des jambes. Lordose dorso-lombaire, démarche de canard et steppage, impossibilité de se relever. Lèvres en museau de tapir. Réflexes affaiblis ; pas de contractions fibrillaires ; diminution de l'excitabilité électrique.

Membres supérieurs intacts. L. C. R. normal. Pas d'affection analogue dans la famille.

La forme pseudo-myopathique de l'encéphalite est donc presque totalement faite de cas de polynévrite à localisation anormale, rapidement curables. La topographie de la parésie située à la racine des membres crée seule l'apparence clinique.

Aucun élément n'existe pour discuter la nature de la maladie en ces deux cas où les symptômes semblent avoir été assez spéciaux et l'évolution particulièrement longue.

LES ATROPHIES MUSCULAIRES NON PROGRESSIVES DÉVELOPPÉES D'EMBLÉE

L'atrophie musculaire, que nous avons vue persister comme séquelle de certaines paraplégies flasques, peut, ailleurs, s'établir peu à peu, non précédée de paralysie, et rester limitée à quelques muscles ou groupes musculaires.

En juin 1920, H. Roger montrait ainsi trois encéphaliques porteurs d'une atrophie unilatérale des *muscles de la ceinture scapulaire*. Les sus et sous-épineux étaient touchés à des degrés divers, l'excitabilité électrique étant diminuée sans R. D. Le grand dentelé était atteint, dans un cas, tandis qu'un autre malade avait, de plus, une parésie du médian avec atrophie. Dès cette époque, l'auteur insistait sur le rapport unissant ces amyotrophies aux *myoclonies* prédominant ou siégeant exclusivement du même côté. Il est depuis revenu sur ce sujet (*Marseille Médical*, 1925, p. 912).

L'atrophie distale avait débuté par les *muscles des mains* dans les deux observations publiées par Sicard et Paraf en décembre 1920, dont voici le résumé.

Obs. I. — Vers la 5^e semaine d'une encéphalite typique, un homme de 29 ans présente, en même temps qu'un état d'hyper-tonie généralisé, une parésie bilatérale et symétrique des mouvements des doigts. L'atrophie de l'éminence hypothénar, un méplat de l'adducteur du pouce se dessinent en même temps et la griffe cubitale ne fait plus de doute.

La R. D. est à peu près complète dans le territoire des deux nerfs cubitaux et des muscles tributaires.

L'amélioration est d'ailleurs rapide. Après trois mois, la griffe cubitale est moins prononcée, les mouvements de latéralité des doigts, jusqu'alors impossibles, s'ébauchent. Les réactions électriques sont plus favorables.

Obs. II. — Dans la seconde observation, la névrxite épidémique débute, chez une femme de 33 ans, de façon moins banale, par une crise comitiale, avec fièvre, myoclonies, hémispasme facial et diplopie.

Ici encore, vers la 5^e semaine, surviennent des troubles parétiques des deux mains, prédominant à gauche, et une atrophie musculaire qui croît à vue d'œil : méplat des éminences palmaires et de l'adducteur, grill métacarpien, conservation du supinateur. La main présente d'abord une attitude tombante qui devient moins nette par les progrès de l'atrophie. Dès le début, les réflexes tendineux et osseux sont exagérés aux membres supérieurs, ceux des membres inférieurs restant normaux.

L'examen électrique décele, après cinq mois, une R. D. dans les muscles tributaires de l'innervation radiculaire des 6^e 7^e 8^e cervicales et 1^{re} dorsale. Le groupe radiculaire supérieur est respecté.

Amélioration clinique après 4 mois coïncidant avec celle des réactions électriques : la R. D. étant désormais partielle. Les réflexes tendineux restent exagérés aux membres supérieurs.

Le début avait été plus tardif, au 3^e et au 8^e mois, d'une encéphalite, dans les deux cas produits par Déné-

chau en décembre 1920. L'amyotrophie unilatérale, dans le premier, semblait de type radiculaire. Bilatérale, dans le second, elle avait commencé par la *racine des membres supérieurs*, prédominant à gauche ; le réflexe radio-fléchisseur gauche était exagéré et l'auteur émettait l'hypothèse d'un *type médullaire*.

Euzière et Pagés en 1926, dans un important article sur les formes amyotrophiques de l'encéphalite, ont enfin attiré l'attention sur l'aspect *polynévritique* de certaines atrophies à topographie distale, débutant aux membres inférieurs. L'impotence fonctionnelle y serait moins marquée que dans les autres amyotrophies. Les réflexes y sont variables d'un cas à l'autre, et d'un moment à l'autre chez le même malade. Les troubles fréquents de la sensibilité s'affirment d'ordinaire par de vagues paresthésies ; parfois des douleurs existent et même des troubles objectifs de la sensibilité.

Ces amyotrophies locales de l'encéphalite diffèrent cliniquement de celles progressives que nous aurons à étudier. C'est ce qu'affirme Thévenard à l'occasion d'un cas publié en 1929. L'amyotrophie survenue chez sa malade trois ans après le début d'une encéphalite, est restée limitée à *une seule éminence thénar*. Elle était accompagnée de R. D. des muscles de la main innervés par le médian et de troubles objectifs de la sensibilité. Pourtant, *six ans après, les réflexes tendineux* des membres inférieurs étaient *exagérés*.

Ces amyotrophies de l'encéphalite ont leurs homologues dans le DOMAINE BULBAIRE. Sicard et Clerc, Lereboullet et Mouzon, Roger et Reboul-Lachaux ont signalé de nombreux cas d'*hémiatrophie* ou d'*atrophie linguale*. L'amyotrophie coïncide en général avec le tremblement, des fibrillations, parfois des mouvements arythmiques ou un spasme de protraction de la langue. Lhermitte et avec Kyriaco, Colin et Mourlon, Laignel-Lavastine ont vu l'atrophie des *masticateurs* associée à un tel syndrome excito-moteur à prédominance linguo-facio-masticatrice. En d'autres cas, elle apparaît isolée (Krebs).

Ces atrophies musculaires, développées sur place sans tendance à la progression, posent l'ordinaire problème de la cause des amyotrophies à marche subaiguë ou chronique. *La lésion siège-t-elle sur le nerf périphérique, la racine spinale ou la cellule motrice ?*

Faute d'examen anatomo-pathologique nous n'aurions actuellement que les symptômes et l'évolution de chaque cas pour établir une telle classification. Ce sont des données trop incertaines dans une maladie où les lésions sont si diffuses que divers syndromes s'associent souvent, et si spéciales que le virus touche profondément le tissu nerveux sans le détruire.

Le temps ne nous semble pas venu de classer ces amyotrophies d'après le siège des lésions causales.

Certaines, uni ou bilatérales, ont une distribution *radiculaire*. Le groupe inférieur du plexus brachial est touché des deux côtés, dans la seconde observation de Sicard. Dans celle de Dénéchau, l'atteinte du groupe

supérieur est également bilatérale, alors qu'un seul côté est lésé dans les cas de Roger. La topographie peut être *périphérique* dans la première observation de Sicard, dans celle de Thévenard et surtout dans celles d'Euzière et Pagès, qui insistent sur la présence de troubles parés-thésiques à topographie radiculaire.

En fait, comme certaines paralysies flasques, certaines de ces amyotrophies relèvent très probablement de névrites ou de radiculites, mais, ici encore, nous trouvons en d'autres cas, joints à l'amyotrophie, des signes qui n'ont rien à faire avec la symptomatologie des névrites périphériques.

Jamais l'atrophie musculaire ne succède aux névralgies coraco-brachiales de la forme algique, souvent attribuées à des radiculites. Mais elle affecte des territoires musculaires où les myoclonies et les spasmes prédominent ou se cantonnent. Au niveau des membres où l'atrophie siège, Sicard et Paraf, Dénéchau notent l'exagération des réflexes tendineux et dans le cas de Thévenard, les réflexes sont exagérés, non seulement au membre supérieur atteint, mais aux membres inférieurs. Ces caractères très spéciaux différencient certaines amyotrophies localisées de l'encéphalite des syndromes radiculaires et polynévritiques, et obligent à évoquer l'idée d'une lésion *spinale*. Ils créent un rapport entre ces amyotrophies développées d'emblée et d'autres consécutives aux paraplégies flasques, chez qui nous retrouvons les mêmes symptômes anormaux. Ils les rattachent, aussi, aux amyotrophies spasmodiques progressives de l'encéphalite dont nous aborderons l'étude dans un instant.

FORMES A TYPE DE MYÉLITES DIFFUSES OU DISSÉMINÉES

L'apparition de phénomènes spasmodiques et de signes pyramidaux, après certaines paralysies flasques et certaines amyotrophies encéphalitiques, démontre qu'alors, au moins, existent des lésions étendues de la moelle. Il ne saurait être question de polynévrites, ni même de poliomyélites au sens étroit du mot, il s'agit plutôt de myélites diffuses éphémères, et Cruchet et Verger ont écrit avec précision : « formes myélitiques du type antérieur ».

L'atteinte des cordons latéraux se manifeste parfois dès la période de paralysie flasque, plus souvent tardivement comme dans les « formes rentrées » de Bériel.

A tout prendre, de tels cas sont très voisins de ces faits plus rares, mais de grand intérêt théorique, où l'atteinte de la moelle est, d'emblée, hors de conteste : *myélites diffuses et disséminées* encéphalitiques qui revêtent les divers aspects connus des myélites infectieuses.

Sans revenir sur quelques cas de syndrome de Landry attribués aux polynévrites, nous suivrons, de suite, les

auteurs dans la description de la *myélite transverse* et de la *myélite disséminée* de l'encéphalite.

1° **Forme à type de myélite transverse**

Cruchet et Verger ont vu évoluer en deux temps une myélite transverse.

La phase initiale est banale. Une paraplégie flasque s'installe ou parfois une tétraplégie avec abolition des réflexes, *troubles des sphincters*, *troubles objectifs de la sensibilité* allant jusqu'à l'anesthésie complète. Cette phase dure des semaines ou des mois, s'accompagne d'escarres et peut se terminer par la mort.

Ce qui est spécial à l'encéphalite, c'est l'apparition, au moment où la mort est la règle dans les autres myélites transverses, d'une phase de *régression* de la paralysie et de l'anesthésie, qui coïncide, d'ailleurs, avec le développement d'une *paraplégie spasmodique*, pouvant, elle-même, régresser ou rester définitive.

Obs. I (CRUCHET et VERGER, *Presse Méd.*, 12 juin 1926).

Un homme de 29 ans conservait depuis huit jours, une faiblesse des jambes, à la suite d'un mouvement, fébrile, quand survinrent à plusieurs reprises, brusquement et sans douleurs, des paralysies transitoires, complètes du membre supérieur gauche durant plusieurs heures chaque fois.

En quelques minutes, une tétraplégie s'installe trois semaines après le début des accidents. Les mouvements des quatre membres sont abolis ; il y a rétention des urines et des matières, anesthésie au contact et à la piqure des membres inférieurs surtout.

Or, contre toute prévision, cette paraplégie flasque s'améliore

dès le 5^e jour. Les mouvements reparaissent d'abord aux membres supérieurs, puis, le lendemain, aux inférieurs. Six jours après le malade marche. Ensuite s'effacent les troubles des sphincters et ceux de la sensibilité.

Mais, 11 jours après le début, les signes de spasmodicité sont déjà nets. Les réflexes rotuliens sont alors vifs ; il y a du clonus des pieds et des rotules, du tremblement fibrillaire à la percussion des muscles. Les orteils, d'ailleurs, réagissent en flexion.

Un mois après la guérison est complète, les réflexes rotuliens restent vifs.

Les auteurs attribuent cette myélite transverse à l'encéphalite, en notant la fièvre au début, la diplopie passagère, des crises de lassitude qui deviennent ensuite des accès de somnolence. Ils insistent sur l'état normal du L. C. R. et des réactions biologiques et surtout sur l'évolution rapidement favorable qu'ils estiment spécial à l'encéphalite épidémique.

2^o Forme à type de paraplégie spasmodique progressive

Type latéral ou spasmodique de Cruchet et Verger

Les lésions spinales produisent ailleurs le syndrome assez différent d'une paraplégie spasmodique qui s'installe d'emblée, non précédée de paraplégie flasque, comme nous l'avons vue au cours des myélites transverses aiguës et des formes périphériques « rentrées ».

L'aspect est, en somme, celui de la paraplégie spinale syphilitique d'Erb, à cela près que la systématisation motrice est moins rigoureuse ; les douleurs et les troubles sphinctériens sont fréquents. Il n'existe, bien entendu, aucune amyotrophie. C'est aussi l'aspect de certaines formes de la sclérose en plaques.

La raideur envahit les membres inférieurs en même temps que la parésie qui reste légère et incomplète ; la spasmodicité l'emporte toujours sur la paralysie.

L'évolution, elle-même, de ces paraplégies spasmodiques peut être très spéciale, puisqu'on les a vues *régresser* à toutes les périodes. Il en fut ainsi, chez les deux malades de Cruchet et Verger. « Après une période d'état stationnaire où l'impotence fut à peu près totale et qui dura six mois, une amélioration sensible se produisit ». La marche est la même encore dans le cas de Léri et Glay.

Obs. (LÉRI et GLAY. *Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 18 juin 1920).

Avec accompagnement de douleurs et de crampes dans les jambes, une femme de 27 ans voit s'établir, graduellement, en un mois, une paraplégie spasmodique, seize mois après une encéphalite épidémique typique, avec fièvre, somnolence et diplopie.

Les signes d'organicité sont multiples : démarche saccadée en traînant les pieds, retard de la miction, réflexes rotuliens et achilléens très exagérés, clonus bilatéral des pieds, Babinski bilatéral.

Or, tous ces symptômes disparurent progressivement en quelques mois, le Babinski persistant cependant à droite.

Il serait exagéré de croire qu'une telle régression soit la règle. L'évolution se poursuit ailleurs, et dans l'observation de Vedel, Puech et Reverdy, elle prend une allure des plus curieuses. En effet, nous y voyons la parésie spasmodique passer aux membres supérieurs après avoir progressé aux membres inférieurs pendant un an. Ce n'est plus l'évolution d'une myélite transverse

atténuée, mais celle d'une sclérose systématique progressive, qui évoque l'image de l'ancien tabès dorsal spasmodique. Ainsi verrons-nous bientôt progresser la forme amyotrophique. Voici le résumé de cette observation :

Obs. (VEDEL, PUECH et REVERDY, *in thèse de Reboul*, p. 18)

Une jeune fille de 24 ans, ayant eu, en février 1921, une encéphalite épidémique typique avec fièvre, somnolence et diplopie, voit, après deux ans, s'établir lentement une parésie spasmodique des membres inférieurs, précédée de douleurs lombaires irradiées en bas.

Les symptômes typiques prédominent à gauche : démarche spasmodique avec légère pulsion à gauche, réflexes vifs, clonus bilatéral, Babinski bilatéral. Cytologie normale, albumine 0.35 dans le L. C. R. Wassermann négatif.

Pendant un an, la parésie et l'hypertonie progressent lentement. On constate alors une légère parésie des membres supérieurs avec exagération des réflexes.

3° Forme à type de myélite disséminée ou de sclérose en plaques

Une des formes spinales de la névrauxite épidermique le mieux connu actuellement est, sans contredit, celle qui réalise des syndromes comparables à ceux de la sclérose en plaques, de la myélite aiguë disséminée, de « l'ataxie aiguë » décrite par Wesphall au cours de diverses maladies infectieuses.

De nombreuses observations ont été publiées par Rémond (de Metz), Souques et à Alajouanine, Trabaud, Grossmann, Bériel et Devic, Harrin et Stones, Bing,

Maggindorfer, Spiller. A Wimmer, en 1924, a eu l'occasion, en publiant cinq cas personnels, de décrire les lésions et de les comparer à celles de la sclérose en plaques.

C'est le plus souvent une forme tardive dont le début paraît séparé de la phase initiale de l'encéphalite par un intervalle libre de plusieurs mois ou de plusieurs années.

La ressemblance avec la sclérose en plaques s'établit surtout sur le tremblement intentionnel, le nystagmus et les troubles de la parole. Hors cela, le tableau clinique est assez différent. Le début est moins lent et l'évolution plus rapide. La régression des symptômes est possible et assez fréquente. L'affection est plus proche, en somme, de la myélite disséminée subaiguë.

Le tremblement peut être permanent et une véritable incoordination motrice s'y joint souvent. La force musculaire est généralement diminuée aux quatre membres sans qu'il y ait de parésie vraie. L'état des réflexes est variable ; ils sont exagérés le plus souvent et Wimmer a constaté une véritable paraplégie spasmodique dans 3 cas sur 5. Les douleurs sont, par ailleurs, fréquentes, 3 fois sur 5 dans les cas de Wimmer. Les muscles et les troncs nerveux peuvent être douloureux à la pression, mais il n'y a pas d'anesthésie cutanée.

Voici résumée, à titre d'exemple, l'OBSERVATION de Souques et Alajouanine, qui présente l'anomalie d'un début précoce (Soc. de Neurol. 7 juillet 1921).

Un homme de 46 ans est atteint depuis six semaines d'encéphalite épidémique sans fièvre, et pourtant typique ; diplopie, ptosis de l'œil gauche. Quand apparaît en même temps que la somnolence, une ataxie progressive des membres supérieurs et inférieurs avec dysarthrie et dysphagie.

Quinze jours après, le malade, soutenu par deux aides, tient à peine debout les jambes écartées. L'ataxie est considérable au tronc et aux membres inférieurs, il oscille, lance ses jambes en dehors. Toute progression est impossible.

Tremblement intentionnel intense. Asynergie très marquée aux 4 membres, dysmétrie, adiadococinésie, nystagmus, ptosis gauche. Parésie des lèvres et du voile du palais, dysarthrie, dysphagie, impossibilité de siffler.

Force musculaire un peu diminuée aux membres supérieurs seulement. Hypotonie. Réflexes tendineux normaux, pas de signe de Babinski. Réflexes cutanés abdominaux abolis. Incontinence des urines. Aucun trouble de la sensibilité.

Lymphocytose et hyperalbuminose légère en L. C. R. Réaction de Wassermann négative.

L'évolution de la maladie a été nettement régressive.

Anatomie pathologique

Aucune différence essentielle ne sépare, d'après Wimmer, les lésions médullaires qui constituent le substratum anatomique de telles formes d'encéphalite, des lésions connues de la sclérose en plaques. Les plaques sont formées, dans les deux cas, d'infiltration lymphocytaire avec amas périvasculaires de lymphocytes et de plasmocytes développés autour des vaisseaux malades.

Certains caractères histo-pathologiques de la réaction inflammatoire sont seulement *différents*. Les « plaques scléreuses » de l'encéphalite épidémique sont formées de nombreuses périvascularites, environnées d'une

infiltration lymphocytaire intense et diffuse du tissu nerveux. Elles se distinguent des foyers récents de sclérose en plaques par cette *disposition périvasculaire* plus marquée, et aussi par l'*intensité du processus de désintégration* plus massif. Tout, ici, rappelle l'image d'une nécrose inflammatoire ou d'un abcès en formation, et diffère sensiblement de ce que l'on voit au niveau des jeunes foyers de sclérose en plaques. Les cellules granuleuses, les macrophages, les produits de désintégration extra-cellulaires forment alors une sorte de « pavement serré », tandis qu'on retrouve dans les espaces périvasculaires et les vaisseaux des cellules chargées de myéline.

Les nuances qui séparent les modes de réaction du *tissu névroglie* sont encore plus marquées. Dès le début, dans la sclérose en plaques, la prolifération des cellules s'accompagne d'une *prolifération fibrillaire* intense, qui va ensuite de pair avec elle pour aboutir au feutrage si dense des vieilles plaques. Il est très rare de voir de tels aspects dans l'encéphalite ; la prolifération y porte *surtout sur les cellules* et le feutrage fibrillaire fait généralement défaut.

En somme, à côté de formes surtout caractérisées par l'atteinte du second neurone et généralement épidémiques, les auteurs en ont décrit d'autres où les lésions de la moelle sont d'emblée, hors de conteste. Un syndrome spinal typique succède alors à l'encéphalite. Ces faits moins nombreux que les premiers sont très importants au point de vue théorique.

La clinique montre l'encéphalite réalisant alors les

divers types connus de myélites infectieuses : myélites diffuses à type de myélite transverse et de paraplégie spasmodique progressive, ou myélites disséminées déterminant des syndromes voisins de celui de la sclérose en plaques.

Cette dernière forme a pour *substratum anatomique* des foyers disséminés qui rappellent les plaques de sclérose par leur disposition et par certains caractères histologiques.

L'existence de tels foyers expliquent, non seulement la symptomatologie des formes ataxiques, mais aussi l'apparition tardive des signes de spasmodicité et même de certaines amyotrophies dans les formes précédemment décrites. Elles éclairent aussi la pathogénie des formes pseudo-systématisées qui nous restent à étudier.

FORMES A TYPE DE MYÉLITES SYSTÉMATISÉES.

Myélites pseudo-systématisées de l'encéphalite épidémique.

Le virus encéphalitique, qui produit ainsi des lésions disséminées ou diffuses de la moelle, semble agir ailleurs de façon élective sur certains départements de la substance grise ou des cordons, quand il reproduit diverses affections spinales progressives qu'on a dit systématiques.

Le cadre de ces affections systématisées s'est réduit peu à peu, en tant, du moins, qu'entités morbides protopathiques résultant d'une destruction spontanée du tissu nerveux. Hors les maladies familiales et héréditaires dont la pathogénie semble assez spéciale, elles sont désormais réduites à quatre, encore discute-t-on leur individualité clinique. Il reste bien peu de chose de la poliomyélite antérieure chronique démembrée. Les lésions du tabès, limitées au système radiculaire postérieur, sont exogènes et de nature syphilitique. L'importance des scléroses combinées primitives et systématiques décroît, chaque jour, au profit des scléroses pseudo-systématiques diverses. L'autonomie même de la sclérose

latérale amyotrophique est ébranlée en tant que dégénérescence primitive systématisée des deux neurones périphérique et central de l'appareil moteur. La plupart des maladies systématisées prennent l'aspect de syndromes que diverses causes peuvent réaliser.

Il est d'autant plus intéressant de voir l'encéphalite épidémique reproduire quelques-unes de ces affections que les lésions histo-pathologiques reconnues peuvent éclairer la pathogénie encore mystérieuse des formes idiopathiques.

Nous avons rapproché des myélites transverses certaines *paraplégies spasmodiques* du type latéral de Cruchet et Verger, dont *l'évolution progressive* évoque l'idée d'une systématisation pyramidale. En l'absence d'autopsie, nous indiquons simplement ce chapitre d'attente.

La syphilis produit, par des lésions diverses, différents syndromes de paraplégies spasmodiques assez semblables, allant de la paralysie spinale syphilitique d'Erb aux formes spasmodiques des scléroses combinées. En certaines formes atténuées de myélite transverse, l'atteinte des vaisseaux du tissu interstitiel est la première en date, tandis qu'en d'autres cas, le tissu nerveux semble primitivement touché : sclérose fasciculaire syphilitique primitive de Nonne. Ailleurs, encore, il s'agit d'une sclérose pseudo-systématique des faisceaux pyramidaux par foyers multiples de méningo-myélite.

Plutôt que de tenter des rapprochements et des hypothèses, nous étudierons de suite les deux formes désor-

mais bien connues qui simulent le tabès, et la sclérose latérale amyotrophique, formes dans lesquelles l'encéphalite reproduit le syndrome de maladies systématisées.

Forme à type tabétique

Forme myélitique du type postérieur de Cruchet et Verger

La forme à type tabétique n'a encore de réalité qu'au point de vue clinique et c'est par hypothèse que Cruchet et Verger l'ont dénommée : forme myélitique du type postérieur.

Ils l'ont décrite d'après 4 cas. Eufemjusz (R. N. mai 1923), Raviart et Nayrac (*Soc. méd. du Nord*, mai 1924), Euzière (in thèse de Reboul) ont produit des observations qui s'en rapprochent plus ou moins.

Cette forme, disent Cruchet et Verger, se montre habituellement sous la forme d'un *tabès galopant*, brûlant les étapes. *Les douleurs fulgurantes* ouvrent brusquement la scène, puis apparaissent très vite les troubles de la sensibilité objective, les sensations de constriction en ceinture, *l'abolition des réflexes tendineux* et une *incoordination* intense d'emblée des mouvements des quatre membres.

On est mis sur la voie du diagnostic par le début subit, accompagné de quelques signes de la série encéphalitique : phénomènes généraux, somnolence, myoclonies. Les pupilles conservent d'ailleurs leur réaction à la lumière et le L. C. R. ne présente aucune des caractéristiques du tabès ; la réaction de Wassermann est négative.

tive. Plus tard, l'évolution rapide, souvent capricieuse avec des rémissions, attire l'attention.

La marche de la maladie est fréquemment *régressive* mais, une fois sur leurs quatre cas, les auteurs ont vu la mort survenir par symptômes bulbaires.

Forme à type de sclérose latérale amyotrophique

Amyotrophie spasmodique progressive de l'encéphalite épidémique.

Nous avons vu l'atrophie limitée à quelques muscles persister après certaines paraplégies flasques d'origine encéphalitique. Nous l'avons vue ailleurs s'établir peu à peu sur place. Elle gagne, en d'autres cas, tous les muscles du corps, ayant franchement pris l'allure progressive des maladies systématisées.

Aucune des observations, jusqu'ici publiées, ne correspond au type de la poliomyélite antérieure chronique avec aréflexie, que la syphilis réalise souvent. C'est un fait assez remarquable. Nous avons, d'autre part, déjà rencontré les deux observations qui indiquent peut-être une forme myopathique. Quelques réserves nous semblent à faire sur son identification avec les polynévrites à marche lente, mais les renseignements anatomiques sont nuls, les données cliniques insuffisantes. La description clinique est actuellement impossible.

En somme, quand la névraxite épidémique réalise un syndrome d'amyotrophie progressive, c'est toujours, ou dans l'immense majorité des cas, celui de la *sclérose la-*

térale amyotrophique. A l'atrophie de type myélopathique se superpose une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes et signes pyramidaux.

En certains cas, le syndrome reproduit trait pour trait la maladie de Charcot. En d'autres, la ressemblance est plus lointaine, le tableau clinique reste incomplet, et l'évolution surtout diffère.

OBSERVATIONS

Obs. 1 (Inédite, due à l'obligeance du Dr THIBAUT). — *Encéphalite épidémique en 1923. Syndrome parkinsonien consécutif à évolution lente. Atrophie musculaire progressive, avec exagération des réflexes en 1930.*

M. L. . . , cuisinier, 23 ans. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et personnels jusqu'à la maladie.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

Encéphalite épidémique en 1923, dans le service de M. le Pr U. Monnier. Début brusque, fièvre atteignant 41°, diplopie, délire onirique actif, avec hallucinations terrifiantes, combats avec des hommes armés, cris, déambulation et fugue dans la salle. Six semaines d'alitement. Pendant la convalescence, pas d'hypersomnie véritable, mais inversion du type du sommeil. Diagnostic confirmé par ponction lombaire.

Pendant près de cinq ans, lente progression d'un syndrome parkinsonien. D'après le malade, la raideur et le tremblement ont débuté aussitôt la phase aiguë et augmenté ensuite peu à peu, sans reprise de l'état infectieux. Le malade a pu continuer son travail de 1923 à 1928, mais devenant de plus en plus raide, il a vu diminuer l'importance de ses places, et en juillet 1928, a dû abandonner son métier.

Après un vain essai de travail dans une verrerie, il a tenté de se suicider le 15 novembre 1928, en se jetant d'un pont. L'idée de suicide l'obsédait depuis la perte de son emploi. Elle a dis-

paru depuis l'acte, parce qu'on lui a déclaré, dit-il, que sa guérison était possible.

1^{er} séjour dans le service : SYNDROME PARKINSONIEN.

Voici le résumé de divers examens pratiqués pendant un premier séjour de dix mois dans le service.

Syndrome parkinsonien typique, prédominant nettement à la face et aux membres supérieurs. Contraste entre l'intégrité relative des mouvements des membres inférieurs dans la marche et l'attitude soudée et voutée de la partie supérieure du corps, avec flexion de la tête et demi-flexion des membres supérieurs immobiles.

TÊTE : Facies figé, inexpressif, traits et rides effacés. Légère asymétrie par abaissement de la commissure gauche et effacement plus marqué du pli naso-génien. Le malade siffle et gonfle les joues. Lenteur des variations de la mimique.

Rareté du clignement. Convergence abolie, un léger mouvement de l'œil droit persistant seul. Aucune paralysie des autres mouvements ; quelques secousses nystagmiformes dans les positions extrêmes du regard. Pupilles égales avec réaction conservée à la lumière mais nulle à l'accommodation.

Hypertonie des muscles masticateurs : le malade ouvre la bouche lentement, avec effort. Légère déviation oblique ovalaire à grosse extrémité droite. Tremblement des bords et de la pointe de la langue non déviée. Aucune parésie du voile du palais dont le réflexe existe.

Le malade parle entre les dents, sans desserrer les mâchoires, mouvant les lèvres, surtout à droite. Parole rapide mal articulée, mots incompréhensibles.

Fatigabilité précoce des muscles masticateurs, au point que le repas doit être fait en plusieurs temps. La force est conservée à l'ouverture et à la fermeture de la bouche ; il n'y a pas de parésie, mais de l'hypertonie. Pas de troubles de la déglutition,

MEMBRES. — Léger *tremblement parkinsonien* des deux pouces, intermittent et à peine esquissé le plus souvent. Pas de tremblement intentionnel, mais léger tremblement du type essentiel, le bras étendu.

Mouvements volontaires des membres supérieurs rares, lents, raides et maladroits ; *bradycinésie* et *akynésie*. De plus le malade signale des accès de rigidité de fixation : en soulevant un sac, il lui est arrivé de rester immobilisé dans des attitudes paradoxales.

Force musculaire normale, mais *hypertonie* prédominant à la racine des membres. Le deltoïde et les muscles des bras sont saillants et durs, surtout le triceps ; ceux de la région postéro-externe de la cuisse sont fermes. Résistance cireuse dans les mouvements passifs, forte au membre supérieur gauche, moindre à droite et encore moindre aux membres inférieurs. Signe de la *roue dentée* net aux deux membres supérieurs à la fin du séjour. Pas de corde du long supinateur.

Exagération de la rapidité de réponse et de l'intensité des *réflexes de posture* aux membres supérieurs et inférieurs. *Catalepsie* manifeste, seulement aux membres supérieurs, qui conservent la position donnée pendant plus d'une minute comptée, tandis que la jambe retombe immédiatement.

Le balancement des bras est presque nul pendant la marche et d'autres *mouvements automatiques* sont abolis. Le signe du moulinet est positif ; le malade n'étend pas les jambes dans le renversement de la chaise. Le « rebound reflexe » est aboli, l'avant-bras restant où on le lâche. Par contre le signe du poignet est négatif, le malade fait le salut en marchant, etc. .

Les *réflexes* rotuliens et achilléens sont vifs et la jambe revient lentement. Les réflexes tendineux sont également vifs aux membres supérieurs. Réflexes cutané-plantaires en flexion, réflexes abdominaux et crémastériens faibles à gauche.

Quelques crampes dans les cuisses, pas de douleurs. Aucun trouble de la sensibilité objective.

Caractère inquiet, anxieux, revendiquant. Pas de troubles de l'attention, ni de la mémoire.

Sans symptôme nouveau, l'hypertonie s'est légèrement accentuée pendant ce premier séjour de 10 mois, malgré plusieurs séries d'injections intra-veineuses de salicylate de soude, d'urotropine et de novarsénobenzol.

2^e séjour dans le service : APPARITION D'UN SYNDROME EXCITO-MOTEUR, AVEC MYOCLONIES, SUIVIE D'UNE ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE.

Seconde admission dans le service en juin 1930, après 9 mois d'absence, sans traitement.

Apparition, depuis mars 1930, de *crises de déviation du regard*. Elles surviennent actuellement plusieurs fois par jour et durent environ dix minutes. Le regard est toujours dévié à droite et en haut, et la tête, en flexion, légèrement tournée du même côté. Le contours de la pupille affleure le bord de la paupière supérieure. Clignement aboli, fixité absolue, yeux humides. Impossibilité des mouvements volontaires des yeux et de la tête pendant l'accès qui cesse brusquement.

Aggravation manifeste du syndrome parkinsonien. — Hypertonie accrue aux membres supérieurs et inférieurs, rétropulsion, phénomène de la roue dentée constant. Modification du facies ; la face restant atone, les sourcils sont élevés désormais et le front très ridé. Le malade bave.

Malgré la reprise du traitement, lente augmentation de la rigidité pendant dix mois, sans signe nouveau.

C'est alors qu'en avril 1931, débutent des myoclonies et des spasmes, bientôt suivis d'atrophie musculaire progressive.

Le malade se plaint de *spasmes toniques* de la main droite fléchissant, pendant quelques minutes, tantôt les deux derniers doigts, tantôt le pouce, plus rarement l'index et le médus, avec sensation de crampe. Ces spasmes très espacés n'ont jamais été vus, mais on constate au niveau des deux bras et des deux avant-bras, des *secousses myocloniques*, notées alors comme de grosses

secousses fasciculaires, sans déplacement des segments, espacées, non rythmiques et sans synchronisme net.

Deux mois après, la parésie et l'atrophie sont déjà notables, quand le malade signale, en janvier, la faiblesse de la main droite. Elles progressent, d'ailleurs, assez rapidement sans aucune douleur, sans fourmillement, ni engourdissement, et sans aucun trouble digestif de la sensibilité.

EXAMEN DU 6 AOUT 1931.

L'atrophie prédomine largement au membre supérieur droit, touchant surtout les muscles de la main mais aussi ceux de la racine du membre. Elle est discrète à gauche. Des contractions fibrillaires et des myoclonies siègent aux deux membres supérieurs dont tous les réflexes sont vifs. Il n'y a aucun trouble de la sensibilité.

MAIN DROITE. — L'aspect de la main droite rappelle, au premier abord, la griffe cubitale. L'éminence thénar est aplatie, les 4^e et 5^e doigts sont fléchis tandis que le médius reste en extension complète et que les deux dernières phalanges de l'index sont à peine fléchies. Mais, loin d'être en extension, les premières phalanges des 4^e et 5^e doigts sont ici fléchies à angle droit sur leurs métacarpiens.

L'atrophie de l'éminence thénar est beaucoup moindre ; la main n'est pas aplatie, mais, au contraire, creusée en gouttière par suite de l'opposition permanente du premier métacarpien. Une encoche externe est pourtant perceptible au doigt et les muscles sont mous.

Le premier espace interosseux est profondément déprimé, la dépression des autres espaces est surtout nette à la palpation.

Mouvements volontaires. — L'extension des deux derniers doigts est presque nulle et la 3^e phalange quitte à peine la paume. L'ex-

tension du médius est complète et celle de l'index très légèrement réduite. La flexion des 4 derniers doigts est complète mais se fait sans force. L'écartement et le rapprochement des doigts sont nuls, sauf pour l'index qui se rapproche du médius.

L'extension du pouce est complète et la flexion légèrement réduite. L'abduction est nulle. Le mouvement d'opposition, presque normal, mais sans force, est beaucoup mieux conservé que celui d'adduction.

L'atrophie prédomine, en somme, sur le groupe cubital, mais touche, à un degré moindre, celui du médius et aussi celui des extenseurs des doigts, d'où la flexion des premières phalanges des deux derniers doigts.

Les divers mouvements du poignet sont limités par comparaison avec ceux de l'autre côté. La ponction et la supination se font complètement mais la moindre résistance les empêche.

MAIN GAUCHE. — L'aspect de la main gauche est normal. A la palpation, encoche du court abducteur du pouce. Les mouvements sont normaux.

AVANT-BRAS, BRAS, CEINTURE SCAPULAIRE. — Les muscles de l'avant-bras droit sont atrophiés en masse : à 7 cm. au-dessous de l'épicondyle : 20 cm. à droite, 23 cm. à gauche. Ceux du bras le sont aussi : à 12 cm. au-dessus de l'épicondyle : 22 cm. à droite, 25 cm. à gauche.

Tant qu'aux muscles de sa ceinture scapulaire, le deltoïde droit semble seul atrophié, tandis que le décollement du bord spinal de l'omoplate est bilatéral, et même plus marqué à gauche où le scapulum alatum est ébauché.

L'étendue des mouvements du coude et de l'épaule est à peu près normal à droite, mais leur force est très diminuée.

MYOCLONIES ET CONTRACTIONS FIBRILLAIRES.

Les deux membres supérieurs sont le siège de *contractions fibrillaires* dont le champ dépasse de beaucoup celui des muscles atrophiés. Elles prédominent à droite, où elles sont continues et nombreuses aux divers segments du membre et à la ceinture

scapulaire. Plus rare à gauche, elles sont surtout visibles sur le biceps, le triceps et le deltoïde.

En plus de cette fibrillation permanente, apparaissent, de temps à autre, des *secousses myocloniques*, espacées, sans rythme ni synchronisme nets. Elles contractent un faisceau du grand pectoral, du deltoïde, produisant une brusque secousse musculaire, sans déplacement du membre.

RÉFLEXES. — Les réflexes sont forts aux deux membres supérieurs, et plus forts à droite qu'à gauche. Le réflexe radial droit détermine une forte contraction du biceps, du long supinateur et du deltoïde. Par contre, le cubito-pronateur droit, à peine sensible, fait contraste avec le gauche. Les réflexes olécraniens, bicipitaux, de l'omoplate, sont très forts.

LES SENSIBILITÉS superficielles au contact, de la piquûre, au chaud et au froid, et la sensibilité profonde sont intactes.

MEMBRES INFÉRIEURS. — L'hypertonie musculaire a notablement augmenté aux membres inférieurs, mais il s'agit d'une hypertonie du type extra-pyramidal, avec saillie des muscles durs et rigidité dans les mouvements passifs. Les mouvements volontaires sont lents. Il n'existe ni atrophie musculaire, ni attitude vicieuse, à part une saillie un peu anormale des tendons extenseurs des orteils.

Les réflexes rotuliens, achilléens, médio-plantaires, des adducteurs sont *très exagérés*, mais monokinétiques. Pas de clonus du pied, ni de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire se produit en flexion par la manœuvre de Babinski. Il n'y a aucun mouvement de l'orteil par celles de Gordon et de Scheffer, mais *l'extension de l'orteil* est obtenue de façon non douteuse par la manœuvre d'Oppenheim des deux côtés, et à droite seulement par friction du bord interne du pied. Réaction normale à l'épreuve de la flexion combinée.

Les réflexes cutanés crémastériens sont complètement abolis et les abdominaux le sont presque totalement ; légère réaction de l'abdominal supérieur gauche seulement.

L'aspect des réflexes varie d'ailleurs à certains jours. La contraction n'est alors perçue qu'à la main, l'hypertonie empêchant le déplacement des segments.

PONCTION LOMBAIRE. — Liquide eau de roche s'écoulant goutte à goutte. Moins d'un lymphocyte par mm. cube. Albumine 0.25, glucose 0.75. Réaction de Wassermann et au benjoin colloïdal négative.

Dans le SANG : réaction de Wassermann, de Bauër, de Jacobsthal négatives, Vernes 3.

EXAMEN DU 6 FÉVRIER 1932.

L'atrophie a lentement progressé depuis cinq mois modifiant l'aspect de la main droite, intéressant surtout les muscles de la ceinture scapulaire des deux côtés. En sorte qu'actuellement, tandis que l'atrophie prédomine toujours, à la main, à droite, elle est plus accentuée, à gauche, à la racine du membre. Les contractions fibrillaires s'étendent aux muscles du thorax. Les réflexes sont exagérés, le cubito-pronateur étant inversé, sans qu'il y ait de signe net de la série pyramidale.

MAIN DROITE. — L'amyotrophie et l'attitude de la main droite ont varié peu à peu.

La griffe cubitale a disparu et la main est devenue tombante, prenant le *type radial* décrit par Léri dans l'amyotrophie progressive syphilitique et apposé, par lui, à la main classique d'Aran-Duchenne; plutôt du type cubital. Les 4 derniers doigts sont en demi-flexion dans la main, les premières phalanges étant fléchies à angle droit, et les 2^e et 3^e à peine. Le degré de flexion des doigts augmente de l'index vers le petit doigt. Cette attitude de la main semble surtout en rapport avec les progrès de l'atteinte des extenseurs à l'avant-bras,

L'éminence thénar est, désormais, presque aussi atrophiée que l'hypothénar. La main est devenue plate et le pouce en extension tend à se porter sur le plan du 1^{er} métacarpien.

Une tumeur dorsale du poignet s'est développée par saillie des os du carpe au-dessous des métacarpiens.

Mouvements. — La main tombante, l'extension des doigts est nulle. Quand on redresse le poignet et les premières phalanges, le malade esquisse une très légère extension du médius et de l'index seulement. La flexion, meilleure que l'extension, se fait avec une certaine force. L'écartement et le rapprochement des doigts sont toujours nuls, sauf pour l'index. L'extension de la main ne dépasse pas le plan de l'avant-bras.

MAIN GAUCHE. — Au dire du malade, l'impotence fonctionnelle de la main gauche a progressé. Il n'y a ni attitude vicieuse, ni limitation des mouvements, mais toujours une légère dépression du bord externe de l'éminence thénar.

AVANT-BRAS ET BRAS. — L'avant-bras et le bras gauche ne semblent pas atrophiés.

Grosse atrophie de tous les muscles de *l'avant-bras droit*, de ceux de la région postérieure surtout. La différence est d'autant plus marquée qu'à gauche les muscles sont saillants et durs. A 7 cm. au-dessous de l'épicondyle : à droite 19 cm., à gauche 23 cm. Le long supinateur est relativement bien conservé.

Le bras droit est moins atrophié que l'avant-bras. A 12 cm. de l'épicondyle : à droite 22 cm., à gauche 24 cm.

MUSCLES DE LA CEINTURE SCAPULAIRE. — L'atrophie des muscles de la ceinture scapulaire a progressé. *Bilatérale et à peu près symétrique*, elle prédomine pourtant à droite. Atrophie des sus et sous-épineux. Atrophie des deltoïdes, principalement dans leur portion postérieure, découvrant l'épine de l'omoplate, la portion acromiale étant mieux conservée, surtout à gauche. Décollement plus marqué à gauche du bord spinal de l'omoplate. Atrophie, enfin, des grands pectoraux avec conservation d'un faisceau moyen assez épais qui limite deux dépressions supé-

rière et inférieure ; cette disposition est plus nette à droite. Pas d'atrophie du trapèze, ni du sterno-cléido-mastoïdien.

Tous les mouvements de l'épaule sont encore possibles, mais se font sans force des deux côtés.

CONTRACTIONS FIBRILLAIRES. — Contractions fibrillaires plus étendues qu'au premier examen, siégeant des deux côtés dans les muscles de l'avant-bras, du bras, de la ceinture scapulaire, dans le dos, comme dans le grand pectoral. Aucune contraction à la face ni aux membres inférieurs.

RÉFLEXES des membres supérieurs. — Les réflexes tendineux et périostés sont généralement très vifs aux deux membres supérieurs et plus vifs à droite.

La percussion des tendons radiaux provoque non seulement une forte contraction du biceps et du long supinateur mais aussi celle du deltoïde. Les réflexes bicipitaux et tricipitaux sont exagérés. Le réflexe du bord spinal de l'omoplate provoque des deux côtés l'ascension de l'épaule et l'abduction du bras avec flexion du coude.

Inversion très nette du réflexe cubito-pronateur droit transformé en cubito-fléchisseur, tandis qu'il répond à gauche par la pronation.

Réflexe du dos de la main très exagéré à droite, avec réaction s'étendant jusqu'au deltoïde, provoqué par percussion des 2^e et 3^e métacarpien, mais nul par percussion des 4^e et 5^e.

FACE. — L'inertie des traits, la difficulté de la parole et de la mastication, le tremblement de la langue forment un ensemble impressionnant. Ces troubles semblent pourtant relever seulement du parkinsonisme ancien et n'avoir pas varié. Il n'y a pas de contractions fibrillaires des muscles de la face, pas d'atrophie des lèvres, ni de la langue ; le malade peut siffler. La dysarthrie dépend de l'immobilisation du maxillaire inférieur par l'hypertonie et la gêne des mouvements de la langue et non d'une paralysie récurrentielle. Le réflexe massétérien n'est pas exagéré.

MEMBRES INFÉRIEURS. — Situation inchangée aux membres

inférieurs où l'hypertonie et l'exagération des réflexes sont semblables. Il n'y a pas d'atrophie.

Chaque fois que l'orteil a réagi aux excitations, le Babinski a été trouvé négatif et l'Oppenheim positif, les autres manœuvres ne produisant aucun mouvement. Toute réaction est supprimée à certains jours, par suite de la rigidité extra-pyramidale probablement.

L'EXAMEN ÉLECTRIQUE des muscles et des nerfs, pratiqué le 12 septembre 1931, montre qu'il n'existe à gauche aucune R. D. tant au bras qu'à l'avant bras.

Sur les petits muscles de la main, éminence thénar, hypothénar, interosseux, on note seulement un abaissement très net du seuil des secousses d'ouverture. $Poc = 2 Ma$, au niveau de l'éminence thénar. $Poc = 6 Ma$, au niveau de l'éminence hypothénar.

Il n'y a pas de galvano-tonus aux bases d'intensité.

Au membre supérieur droit, le plus atteint cliniquement, il n'y a pas davantage de troubles au bras.

A l'avant-bras, on note seulement un certain degré d'hypoexcitabilité faradique sur la plupart des muscles extenseurs et fléchisseurs de la main, avec, pour le long supinateur, une secousse un peu ralentie au galvanique.

A la main, il existe de la R. D. complète, avec abolition de l'excitabilité faradique et secousse lente au galvanique sur la plupart des fibres des muscles des éminences thénar et hypothénar ; seules quelques fibres réagissent encore au faradique.

Les seuils d'ouverture sont en outre abaissés : $Poc = 6 Ma$ à l'éminence thénar.

Sur les interosseux la R. D. est incomplète ; la contractilité faradique est conservée et au galvanique la secousse est seulement ralentie. Ajoutons qu'il existe de la fusion anticipée des secousses faradiques, sur un grand nombre de muscles du membre supérieur droit, notamment le triceps, le long supinateur, les muscles de l'éminence thénar.

A gauche ce caractère est moins marqué, mais on le trouve

cependant sur le long supinateur et le groupe des fléchisseurs du poignet et des doigts.

Début par atrophie type Aran-Duchenne

Obs. 2 (résumée) FROMENT et GENEVOIS (*Soc. de Neur. de Paris*, 2 juin 1921).

Jeune fille de 32 ans. *Episode encéphalitique* en juillet 1919. Depuis lors température subfébrile, périodes de somnolence, accès de fou rire invincible, crampes et parésie progressive de la main droite avec tendance marquée au refroidissement.

Amyotrophie remarquée en janvier 1920, en même temps que des *secousses myocloniques*, d'abord localisées à l'avant-bras droit, étendues ensuite aux autres membres et à l'abdomen.

Elle se présente le 27 mai 1920 avec une *atrophie type Aran-Duchenne de la main droite* : Amyotrophie développée aux dépens du court abducteur du pouce, du court fléchisseur de l'abducteur et aussi, bien qu'à un moindre degré, des interosseux. Absence de douleurs à la compression des troncs nerveux. Soubresauts musculaires:

Dès décembre 1920, la main droite avait l'aspect simiesque, avec griffe très marquée, et le *membre inférieur du même côté* commençait à s'affaiblir.

En mars 1921, l'amyotrophie gagnait les muscles de l'*avant-bras et du bras*. Les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras droit étaient affaiblis et les réflexes du membre très nettement exagérés. L'examen électrique ne décelait qu'une simple diminution de l'excitabilité faradique et galvanique, sauf pour le court abducteur, le court fléchisseur, le long abducteur, le long et le court extenseur atteints de R. D partielle. On notait enfin l'apparition des *troubles de la déglutition* et l'accentuation de la parésie du *membre inférieur droit*.

Hyperglycorachie sans hyperalbuminose, ni lymphocytose du L. C. R. — R. W. négative.

Sous l'influence d'un traitement par les injections intraveineuses d'urotropine, *grosse amélioration*, en mai 1921, chute de la température, atténuation des contractions fibrillaires et des myoclonies, rétrocession partielle mais nette de l'amyotrophie, même dans les muscles frappés de R. D.

Cette observation a été donnée, dans une thèse, comme exemple de rapide *restitutio ad integrum* des amyotrophies de l'encéphalite épidémique. « Ce fait est la caractéristique de l'encéphalite qui, ne lésant pas, ou tout au moins très peu, l'élément noble du tissu nerveux, permet ces restitutions rapides et complètes ». Il convient de lire la fin de l'observation présentée par Froment, en 1925, à la Société de Neurologie.

Après une rémission prolongée qui paraissait autoriser tous les espoirs, l'affection a repris sa marche, malgré la continuation du traitement. *Evolution fatale en 3 ans*. Température subfébrile pendant toute la durée de cette évolution. Atrophie musculaire progressive et étendue avec mélange de subréflexivité et de surréflexivité, contractions fibrillaires et fasciculaires intenses s'accompagnant parfois de vraies myoclonies.

Terminaison par paralysie glosso-labio-laryngée.

Obs. 3 (résumée) (GUILLAIN et ALAJOUANINE, *Soc. de Neur.*, 4 mars 1926). — *Sclérose latérale amyotrophique avec contraction intense du type extrapyramidal (hypertonie plastique et exagération des réflexes de posture). Discussion de son étiologie encéphalitique.*

Femme de 38 ans. En décembre 1922, douleurs très violentes siégeant à la nuque, à la région scapulaire et aux membres supérieurs, à la région intercostale, avec insomnie pendant deux mois. Malgré l'absence de diplopie, elles permettent de supposer une encéphalite à forme algique et insomnique.

Intervalle libre de plus de 2 ans.

En mars 1925, accès de somnolence diurne invincible avec sensation d'abattement, d'anéantissement.

Diverses dysesthésies apparaissent, en même temps à la main

droite dont la force diminue dès lors progressivement. L'amaigrissement des muscles des éminences, remarqué en août, progresse depuis, tandis qu'une raideur de plus en plus grande envahit tout le membre supérieur droit.

En novembre 1925, il existe à droite, une *atrophie Aran-Duchenne* typique avec griffe et une *contracture* considérable de tout le membre supérieur droit. La malade accuse quelques fourmillements au niveau de la main, du côté opposé où l'on peut déjà noter un léger aplatissement de l'éminence thénar et du premier espace interosseux, et une hypertonie discrète du membre. Cette atrophie Aran-Duchenne évolue rapidement à gauche dans les mois suivants.

En janvier 1926, apparaissent des troubles de la déglutition et de la parole : voix lente, nasonnée

EXAMEN : Lors de la présentation, en mars 1926, l'état était le suivant.

AUX MEMBRES SUPÉRIEURS : Atrophie Aran-Duchenne bilatérale, prédominant à droite, avec griffe très marquée ; contracture des membres supérieurs en demi flexion avec pronation forcée de l'avant-bras et du poignet. L'atrophie ne dépasse guère la main ; les secousses musculaires de l'avant-bras, du bras, de l'épaule présentent un relief normal, surtout chez une femme. On ne note de secousses fibrillaires qu'au niveau de l'éminence thénar et du premier espace interosseux. La pression des muscles est douloureuse, et il existe des crampes assez pénibles au niveau des membres supérieurs. La contracture y est considérable, plus marquée à droite qu'à gauche. La force musculaire est très diminuée pour l'ensemble du membre supérieur droit alors qu'au début la parésie prédominait sur les fléchisseurs, ce que l'on note encore à gauche. Dans les mouvements volontaires, on voit apparaître une sorte de tremblement régulier qui n'existe nullement au repos.

AUX MEMBRES INFÉRIEURS, il n'existe pas d'atrophie ni de modification de la force, bien que la malade accuse depuis peu

du dérobement passager de la jambe droite et qu'on note à ce niveau un certain degré de contracture.

LES RÉFLEXES tendineux et périostés sont très exagérés au niveau des membres supérieurs avec diffusion de la réponse. Ils sont très vifs aux membres inférieurs. Il n'y a pas de clonus du pied. Le réflexe cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

A LA FACE, on décèle un peu d'atonie dans le domaine du facial inférieur ; le réflexe naso-palpébral est très vif ; le réflexe massétérin est très exagéré (clonus du maxillaire). La voix est lente, nasonnée, par moments, avec achoppement. Le voile du palais se contracte bien et son réflexe est normal ; les liquides reviennent cependant par le nez. La langue est normale.

L'EXAMEN ÉLECTRIQUE a montré l'existence d'une réaction de dégénérescence partielle dans les muscles de la main et de l'avant-bras avec des chronaxies non homogènes, certaines fibres ayant des chronaxies augmentées, avec léger galvanotonus, comme dans les processus dégénératifs, d'autres, dans le même muscle, ayant leurs chronaxies diminuées, comme dans les états de rigidité centrale.

Le L. C. R. est absolument normal et la R. de B. W. négative dans le sang et le L. C. R.

Les auteurs insistent sur l'aspect de la contracture qui unit, en ce cas, les caractères de la contracture extra-pyramidale à ceux de la contracture pyramidale.

De celle-ci relèvent l'exagération des réflexes, l'attitude du membre en pronation qui se reproduit de suite, celle de la main et de l'avant-bras en flexion avec saillie des tendons fléchisseurs au poignet, l'existence aussi d'une syncinésie de coordination : la flexion des doigts et du coude d'un côté est renforcée par l'acte de serrer la main du côté opposé.

A l'élément extra-pyramidal appartiennent, au contraire, la prédominance de la contracture à la racine des membres, l'aspect en relief et la dureté des muscles, la sensation de décontraction en plusieurs temps dans les mouvements passifs, l'exagération des réflexes de posture.

« La première fois que nous vîmes la malade avec une amyotrophie Aran-Duchenne discrète, accompagnée de cette hyper-tonie diffuse de tout le membre supérieur à type plastique, avec absence de balancement du bras dans la marche, nous émîmes l'hypothèse d'un syndrome parkinsonien post-encéphalitique, avec amyotrophie consécutive à la radiculite de la phase initiale. L'évolution rapidement progressive de l'affection, enfin l'apparition récente des signes bulbaires ne permettent plus guère de discuter la réalité de la sclérose latérale amyotrophique. Mais l'on pourrait se demander si ce syndrome analogue à la sclérose latérale amyotrophique ne pourrait être produit par l'encéphalite, de même que la syphilis peut donner une amyotrophie extensive, avec conservation ou exagération des réflexes. Ce n'est ici qu'une hypothèse que ni l'existence d'un épisode encéphalitique initial, ni même l'intensité de cette contracture pseudo-parkinsonienne ne permettent de résoudre ».

Obs. 4 (résumée) (obs. 3 de WIMMER).

Homme 47 ans. Grippe espagnole en 1919 sans signes encéphalitiques nets. En décembre 1924 hyperthermie continue pendant deux semaines, atteignant 39°3, avec confusion mentale, délire onirique et agitation motrice, entrecoupés de phases de somnolence, dyssomnie nocturne. Gros tremblement lent, irrégulier du bras droit, fortes secousses myocloniques au niveau des deux bras, aux épaules, dans les muscles du dos et des cuisses. Ptosis bilatéral, inégalité pupillaire, réflexes photomoteurs paresseux, fond d'œil normal. Pas de paralysies évidentes des membres, mais hyperréflexivité tendineuse généralisée et ébauche de Babinski à gauche. Lymphocytose 30/3, sans hyperalbuminose 7 du L. C. R. ; B. W. négatif.

La fièvre tombée, hyperthermie épisodique encore. Disparition du délire, mais persistance de crises de somnolence et d'une bradyphrénie modérée. Dès lors, de janvier à la fin avril 1925, on voit s'accroître les troubles suivants aux examens neurologiques répétés.

« Légère parésie des mouvements de latéralité des yeux ; ébauche d'atrophie des deux muscles massétéris et temporaux. Voix sourde, indistincte. Grosse atrophie des *muscles des mains* ; atrophie légère des bras et des ceintures scapulaires. Parésie diffuse, pas d'hypertonicité, réflexes tendineux vifs. De même aux membres inférieurs. Signe de Babinski du côté gauche. Parésie des muscles abdominaux, mouvements respiratoires saccadés. Parfois de la dyspnée et de la tachypnée forte, jusqu'à 64 par minute, type respiratoire purement costal. A l'examen radiographique, position remarquablement aplatie du diaphragme dont les mouvements respiratoires sont faibles. Fortes myoclonies des muscles des membres, du dos et de l'abdomen, à synchronie partielle, à fréquence d'environ 60 par minute. Gros vacillement statique des deux bras. Pas de troubles de la sensibilité ou des sphincters. Disparition de la lymphocytose et partiellement de l'albuminose du L. C. R. ».

Malade revu 4 mois après, en août 1925. Persistance des secousses myocloniques et des amyotrophies, ayant progressé aux bras et aux épaules. Hypertonicité désormais marquée aux bras et aux épaules et hyperréflexivité tendineuse des plus nettes. « Il y avait progression inexorable de la maladie avec, en plus, symptômes parkinsoniens de plus en plus marqués. Rigidité, bradycinésie, tremblement, bradyphrénie ».

Un an après, en septembre 1926, rentrée à l'hôpital. Syndrome parkinsonien des plus nets avec atrophie musculaire. « Oligomimie des plus marquées, face huileuse, grosse défecuosité des mouvements de convergence des yeux, ptosis bilatéral léger, réactions pupillaires et fond d'œil normaux. Petite dysmasie, pas de dysphagie. Voix très distincte, sourde. — Rigidité musculaire généralisée, assez prononcée, bradycinésie, tremblement des mains statique et à l'action. — Grosse atrophie des muscles des membres supérieurs. Hyperréflexivité tendineuse généralisée avec clonus rotulien et achilléen, signe de Babinski à gauche. Quelques myoclonies aux membres ».

Etat général mauvais. Somnolence diurne. Œdème des mal-

léoles, escharres sacrée et du pied gauche. Hyperthermie terminale à 40° et *mort* le 10 décembre 1926.

AUTOPSIE (in extenso).

A l'autopsie, on a constaté des hypostases pulmonaires, de la pleurite adhésive, une petite athéromatose de l'aorte, des stases hépatiques et rénales.

EXAMEN DU SYSTÈME NERVEUX. — Artério-sclérose légère des vaisseaux de la base de l'encéphale. Pas d'altérations des méninges. Circonvolutions du cerveau un peu atrophiées. Pas de lésions en foyer, en particulier dans les ganglions basaux de l'encéphale. Pas d'épendymite du IV^e ventricule. Pâleur des deux substances nigriennes.

MOELLE : Cellules. — SUR LES SEGMENTS CERVICAUX, grosses altérations des cellules motrices des colonnes grises antérieures. Forte réduction du nombre des cellules nerveuses, atteignant à peu près 35 à 40 %. Il y a toutes sortes de transitions entre les cellules d'aspect normal et celles fortement atrophiées, pycnotiques, déformées, tortueuses, etc., ou bien, il y a disparition plus ou moins complète des corpuscules de Nissl, coloration anormale des prolongements, etc...

Névrogie. — Augmentation considérable du nombre des cellules, richesse des formes protoplasmiques de rosettes et de « rosen » névrogliales, de cellules en bâtonnet, etc...

Vaisseaux. — Transformation hyalinique des parois. Périvasculaires assez nombreuses à lymphocytes et plasmocytes, celles-ci se trouvant aussi autour des capillaires.

Sur les préparations au Kulschitzky-Wolters, pâleur et appauvrissement en myéline marqué dans le territoire des cordons antéro-latéraux, dans celui des faisceaux pyramidaux surtout. La dégénération des voies pyramidales peut être tracée, en bas, jusqu'aux segments lombaires, en haut, jusque dans la moelle allongée.

DANS LES SEGMENTS LOMBAIRES, les altérations des cellules des cornes antérieures ne sont qu'ébauchées. Il n'y a pas de rédu-

tion de nombre appréciable. Il n'y a pas, non plus, d'altération nette ni du tissu névroglique, ni des vaisseaux. Toutefois, on décèle deux ou trois infiltrats périvasculaires nets.

DANS LA MOELLE ALLONGÉE, dans les crura cerebri, dans le cerveau, dégénérescence hyaline des vaisseaux, quelques périvascularites lymphocytaires éparses. Les cellules des deux substances nigriennes présentent un état de dégénération forte, réduction du nombre, atrophies, etc...

Obs. 5 (RIMBAUD, BOULET et Mine VIDAL, *Soc. oto-neuro-oculistique du Sud-Est*, 6 novembre 1926). — *Un cas de médullobulbo-encéphalite.*

Malade de 37 ans, présentant un syndrome névraxitique, qui peut se mettre en parallèle avec la sclérose latérale amyotrophique, mais où s'associe à l'atrophie mustulaire et aux phénomènes médullobulbaires, non pas un syndrome pyramidal, mais un syndrome extra-pyramidal. C'est une forme médullobulbo-encéphalitique de la névraxite épidémique.

Obs. 6 (résumée) (obs. 16 de WIMMER). *Cas 36 de sa monographie.*

Homme 36 ans. Encéphalite aiguë en mai 1919. A partir de décembre 1919 parésie croissante de la *main* gauche avec atrophie musculaire. La jambe gauche, puis la main droite sont ensuite atteintes. Peu à peu une certaine gêne de la parole. Progression lente des accidents, rigidité croissante des quatre membres, du corps entier : dysarthrie, dysphagie, rire et pleurer spasmodique.

Examen le 27 avril 1921. Rigidité excessive du corps et des membres, de façon qu'il ne peut bouger qu'en bloc. Face immobile, bradyphrénie, voix nasillarde. Bradycinésie très marquée. Hyperréflexie tendineuse excessive des membres supérieurs. Clonus patellaire et achilléen, réflexe de Babinski des deux côtés. Amyotrophie très marquée des membres supérieurs à accentuation distale, avec R. D. complète des petits muscles de la main,

Fibrillation, fortes myoclonies des membres, des grands pectoraux, etc. Amyostasie choréiforme des membres supérieurs.

Pas de troubles oculaires, sensibilité, fonctions sphinctériennes intactes. Pas d'hyperthermie, Dans le L. C. R. 2/3 de cellules, 10 d'albumine. R. W et R Σ négatives.

Le malade fortement impotent est transféré à l'hospice d'Almindeligt Hospital où il *meurt* le 2 septembre 1922, son état ayant progressivement empiré sans apparition de signes nouveaux.

A L'AUTOPSIE, on a trouvé une bronchite purulente avec stase hépatique.

Malheureusement on n'a retiré que le cerveau et la moelle allongée. On y trouve aux différents niveaux des altérations hyaliniques des parois des vaisseaux, avec parfois quelques rares infiltrats lymphocytaires périvasculaires. Ça et là, il y a de petites hémorragies périvasculaires.

Wimmer fait suivre cette observation d'un commentaire. Le tableau symptomatique correspond assez à celui de la sclérose latérale amyotrophique. Les signes encéphalitiques typiques sont presque totalement défaut, cependant certains symptômes, les myoclonies, l'amyostasie choréiforme des membres ne cadrent guère avec la symptomatologie classique de la maladie de Charcot. Les lésions sont celles de l'encéphalite épidémique chronique.

Obs. 7 (résumée) (obs. 17 de WIMMER).

Femme 30 ans. En 1918 et 1919 attaques fébriles répétées avec somnolence. Intervalle libre de plus de 2 ans. Depuis 1922 une *parésie* s'installe lentement touchant d'abord la *main droite*, puis le *membre supérieur gauche*, enfin les membres inférieurs. Myoclonies des quatre membres et de l'abdomen. Transpiration, chute des cheveux.

Examen en mai 1925. Paralyse complète du bras droit, parésie modérée du bras gauche, toutes deux à accentuation distale, *mains sinusiennes*. Pas d'hypertonie mais hyperréflexivité excessive. Légère parésie des membres inférieurs toujours sans

hypertonie mais avec hyperréflexivité prononcée ; clonus, ébauche de Babinski à droite. Légère atrophie diffuse des muscles de la jambe droite.

Petit tremblement statique du bras gauche. Fibrillations et petites myoclonies des quatre membres et fortes myoclonies de la paroi abdominale. Réflexes cutanés abdominaux normaux.

Pas de troubles de la sensibilité et des sphincters.

Pas de paralysie faciale, mais ébauche d'oligominie et quelques myoclonies de la face. Fibrillation de la langue, pas d'atrophie. Réflexe mandibulaire fort.

Hyperthermie épisodique. Lymphocytose 7, albuminose 9 dans le L. C. R. — R. W. et R.Σ négatives.

Evolution en un an, vers une quadriplégie presque complète avec hypertonie, clonus, Babinski bilatéral et vers une *paralysie glosso labio-laryngée*. Atrophie de la langue, dysarthrie, dysphagie, dyspnée. *Mort* par attaques de dyspnée et asystolie.

AUTOPSIE (in extenso).

A l'autopsie, on constate des bronchites purulentes, de petites bronchopneumonies et des hypostases pulmonaires.

A L'EXAMEN MACROSCOPIQUE du névraxe, le cerveau ne présente rien d'anormal. A la surface de la moelle épinière, nombreuses plaques grises de dimensions variées, rappelant l'aspect des « écailles » et formant en quelques endroits presque des « cuirasses » autour de la moelle. Elles sont logées dans l'arachnoïde et se montrent, à l'examen chimique, composées de phosphate de chaux sans contenir de cholestérine.

L'EXAMEN MICROSCOPIQUE du système nerveux central révèle des lésions histo-pathologiques des plus intéressantes.

Moelle épinière. — Petit épaissement fibreux des méninges, sans éléments lymphocytaires ou plasmocytaires.

Sur toute l'étendue de la moelle, altérations assez fortes des vaisseaux sous forme de transformation hyalinique des parois. Pas d'altérations de l'endothèle, pas d'infiltrats calcaires ou de produits de désintégration (lipoides, etc.) dans les espaces péri-

vasculaires. Par endroits de la moelle, on constate des périvascularites nettes à lymphocytes nombreux, à plasmocytes un peu douteux.

Dans les cornes antérieures, importantes lésions : disparition massive des cellules motrices, dont on retrouve deux ou trois seulement par coupe. Les cellules restantes, elles aussi présentent des signes de lésions chroniques : atrophie, pycnose, cytoplasme mal coloré, etc. Par endroit, les noyaux seulement ont survécu, entourés parfois de cellules satellites, sous forme de neuronophagie ou plutôt de « nécrophagie ».

Aux préparations de Weigert, une désintégration des *faisceaux pyramidaux* se dessine très nettement, étant presque complète dans les territoires des faisceaux pyramidaux latéraux antérieurs. Dans les territoires des autres faisceaux longs de la moelle, pas de dégénérescences nettes.

Dans la moelle épinière, la dégénération des faisceaux pyramidaux est à peu près uniforme aux différents niveaux. On peut la suivre, dans la *moelle allongée*, avec une intensité amoindrie ; aux niveaux les plus hautement situés du cerveau, la dégénérescence semble cesser.

La névroglie est fortement altérée dans la moelle : augmentation numérique considérable des cellules ; nombre d'entre elles sont élargies rappelant partiellement les « cellules ballonnées » décrites par Alzheimer dans la pseudo-sclérose. En plus, il y a beaucoup de cellules amœboïdes. Les altérations de la névroglie sont plus marquées dans les cornes grises antérieures, puis dans les territoires des faisceaux pyramidaux latéraux. Mais, fait à noter, des altérations de la névroglie se retrouvent d'une façon nette dans les colonnes postérieures de la moelle, avec parfois formation de gliarosettes et de glia « swarms », alors qu'on n'y constate pas de dégénération parenchymateuses sur les préparations au Weigert.

En aucun endroit on ne constate de débris de désintégration, de cellules grasses, etc.

Dans le *cerveau*, dans le *cervelet*, même dégénération hyalini-

que des vaisseaux. Puis aux différents niveaux, des périvasculaires nombreuses et marquées. Pas d'altérations nettes du parenchyme nerveux, petite hypertrophie des éléments névrogliques.

EN RÉSUMÉ :

1° *Dégénération combinée des cornes grises antérieures et des faisceaux pyramidaux de la moelle ;*

2° *Périvasculaires à lymphocytes (et à plasmocytes) de la moelle et du cerveau ;*

3° *Altérations de la névroglie ;*

Enfin nulle part on ne trouve d'indice de processus de désintégration vraie.

Obs. 8 (résumée) (obs. 4 de WIMMER).

Femme, 54 ans. Episode fébrile en 1923 avec somnolence et confusion mentale. Puis douleurs au niveau des deux pouces, difficulté pour coudre, ramasser les épingles. Secousses myocloniques.

Examinée en mai 1925, elle présente un mauvais état général avec anémie, asthénie, anacidité gastrique, hyperthermie épidémique et des troubles neurologiques qu'on tend à mettre au compte d'une anémie pernicieuse. L'examen du sang permet d'exclure cette hypothèse. On note alors une *atrophie* très prononcée des *muscles des deux mains* et notable des fléchisseurs de l'avant bras, sans parésie ni hypertonicité, mais avec des réflexes tendineux très vifs. De petites secousses myocloniques meuvent les doigts. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont exagérés, le clonus bilatéral, le signe de Babinski positif à droite, sans qu'il y ait de parésie, d'atrophie ou d'hypertonicité notable. Inégalité pupillaire, réflexe photomoteur paresseux à gauche. Hypoesthésie et hypoalgésie au niveau des phalanges distales des 4^e et 5^e doigts des deux mains. Troubles trophiques de la 3^e phalange de tous les doigts avec Glossy-Skin et amincissement sans lésion osseuse à la radiographie. Albumine 8,9, légère lymphocytose 1/7 du L. C. R. — R. W. et R. Σ négatives.

Un an plus tard, après amélioration passagère de l'amyotrophie et de l'impotence fonctionnelle, fortes douleurs au niveau des mains et des pieds, grosses myoclonies des épaules portant les bras en arrière, gros tremblement statique des mains, forte hyperréflexivité tendineuse des membres supérieurs. Hyperalgésie des mains et des avant-bras. Myosis bilatéral avec réactions pupillaires très faibles, puis nulles. Parésie du droit externe de l'O. G. Hyperthermie épisodique à 38°4. Céphalalgie, vertiges, accès de transpiration, polydypsie et polyurie, chute des cheveux, éréthisme émotionnel. Ces divers troubles confirment le diagnostic d'encéphalite épidémique chronique.

Obs. 9. (résumée) (obs. 2 de WIMMER, et citée dans sa monographie p. 144).

H. 36 ans. « Grippe espagnole » en 1922 sans signes encéphalitiques nets. Longue rechute léthargo-fébrile d'octobre 1923 à juin 1924. Hyperthermie au-dessus de 38° longtemps continue, puis épisodique. Forte somnolence diurne, dysomnie nocturne, myoclonies, troubles mentaux du type confusionnel avec délire onirique, et agitation motrice. Lymphocytose 37, hyperalbuminose 9 et glycorachie du L. C. R., oligomimie, ptosis sans parésie des mouvements des yeux.

Atrophie très marquée des petits muscles des deux mains, prédominant à droite, dont l'époque d'apparition ne peut être précisée ; ébauche de grippe. Atrophie légère du triceps droit, atrophie plus marquée de la partie postérieure des deltoïdes, des sus et sous-épineux. Petites myoclonies des deux bras, et hyper-réflexivité tendineuse.

Aux membres inférieurs, atrophie légère et parésie de la cuisse gauche. Réflexes exagérés des 2 côtés avec Babinski douteux.

Obs. 10. (résumée) (obs. 1 de WIMMER. Cas 37 de la monographie).

Homme 20 ans. Encéphalite épidémique en 1918 ; 4 reprises fébriles de 1919 à 1923 dont 3 avec somnolence. Dès le début de

1932, parésie progressive suivie d'amyotrophie nette des deux mains, myoclonies des deux bras. En 1924, atrophie très prononcée des petits *muscles des deux mains*, parésie légère des muscles des avant bras, secousses myocloniques des bras, du deltoïde et du grand pectoral. Pas d'hypertonicité des membres supérieurs, mais hyperréflexivité tendineuse, R. D. totale ou partielle des muscles des mains. Aux membres inférieurs, ni atrophie ni parésie, ni rigidité, mais exagération de tous les réflexes tendineux et ébauche de Babinski à gauche.

Amélioration considérable par l'argotropine, mais, en 1925, rechute ophtalmique avec névrite rétro-bulbaire, parésie de l'accommodation et parésie douteuse du droit supérieur de l'œil droit. Ces troubles oculaires disparaissent en juin. Par ailleurs l'état demeure stationnaire.

Obs. 11. (résumée) (obs. 5 de WIMMER).

Femme 45 ans. Encéphalite cryptogène sans stade initial fébrile ou léthargique connu. Depuis deux ans diplopie intermittente, dyssomnie, asthénie musculaire, tremblement des membres, polyurie et polydypsie, émaciation.

Episode aigu en décembre 1925 qui peut être considéré comme une rechute fébrile. Hyperthermie continue entre 38° et 39°. Confusion, délire onirique, hallucinations, anxiété. Gros tremblement des 4 membres; myoclonies nettes des muscles de la jambe; agitation motrice d'allure choréiforme.

On constate, à l'entrée, des *amyotrophies* nettes, évoluant probablement depuis longtemps. Atrophies de tous les petits *muscles des deux mains*, surtout à gauche, ébauche d'atrophie des fléchisseurs, de l'avant-bras gauche. Légère parésie diffuse, hypotonicité modérée, hyperréflexivité tendineuse modérée aussi. Hypertonicité des membres inférieurs avec parésie diffuse sans atrophie. Réflexes tendineux très vifs sans clonus ni signe de Babinski. Absence de réflexes abdominaux.

Inégalité pupillaire, abolition de la convergence et réflexe douteux à l'accommodation; défectuosité des mouvements de laté-

ralité et d'élévation. — Hyperlymphocytose 26/3 et albumine 7.8 dans le L. C. R. — R. W. et Σ . négatives.

Evolution : Disparition progressive du délire et des mouvements choréiques, mais augmentation de la paralysie de la convergence et abolition du réflexe à l'accommodation. Progression de l'atrophie musculaire qui s'étend, en mai 1926, aux fléchisseurs des deux avant-bras, au deltoïde et aux sus et sous épineux gauches. Plus tard, parésie spasmodique des deux jambes.

Obs. 12 (obs. 6 de WIMMER).

Homme 62 ans. Encéphalite épidémique chronique à début probablement cryptogène : nièce atteinte de cette maladie. En février 1925 seulement, apparition assez brusque d'une fièvre modérée avec diplopie, somnolence diurne, période suivie de dys-somnie nocturne, de glycosurie et de petites myoclonies des cuisses. Le malade présente, en août 1925, des tremblements parkinsoniens du pouce droit, sans aucun autre signe de parkinsonisme, de fortes myoclonies de la cuisse, une paralysie de la convergence avec réflexes pupillaires normaux, une déféctuosité des mouvements de latéralité des yeux.

Atrophie des petits muscles des deux mains, surtout à droite, sans parésie des membres supérieurs, mais avec hypertonie et hyperreflectivité. Réflexes des membres inférieurs forts, sans clonus, Hyperalbuminose 0.25 du L. C. R. — R. W. et Σ négatives. Aucun signe d'artério-sclérose.

Obs. 13. (résumée) (obs. 7 de WIMMER).

Homme 49 ans. « Influenza » en 1918, fièvre à 40° sans signes encéphalitiques nets.

Début apparent en février 1926 par l'engourdissement des doigts de la main droite et des attaques de parésie transitoire de la jambe et du bras droit. A ce moment troubles objectifs évoquant l'idée d'une *névrite du nerf cubital droit* : *atrophie du thé-nar* et de l'hypothénar, des interosseux, ébauche de main en griffe, aplatissement douteux du groupe des fléchisseurs de

l'avant-bras. Hyperesthésie et hyperalgésie dans le territoire du nerf cubital droit. Mais secousses fibrillaires, myoclonies du biceps, hyperréflexivité du membre supérieur droit. Aucun symptôme à gauche. Démarche un peu trépidante et réflexes des membres inférieurs forts, sans clonus. Très légère hyperalbuminose et lymphocytose 6/7 du L. C. R. — R. W. et R. Σ. négatives.

De septembre 1926 à mai 1927, les troubles de la sensibilité disparaissent, tandis que l'amyotrophie s'étend et devient bilatérale. L'hyperréflexivité s'exagère et des signes pyramidaux apparaissent. Parésie et atrophie massive des muscles des deux mains, des deux avant bras et de la ceinture scapulaire à droite surtout. R. D. de plus en plus nette dans les muscles atrophiés. Aux membres inférieurs, parésie spasmodique légère, hypertonicité, réflexes exagérés avec clonus du pied et de la rotule, et signe de Babinski bilatéral. Fibrillations et fortes secousses myocloniques dans les muscles des membres supérieurs et inférieurs, dans les grands pectoraux, les muscles du dos et de la paroi abdominale. Légère atrophie de la langue avec fibrillation. Légère oligominie. Pas de troubles de la déglutition, mais la voix se fatigue.

Obs. 14. (résumée) (obs. 8 de WIMMER).

Homme 51 ans. Début ignoré de l'encéphalite. Ni fièvre, ni somnolence, ni troubles oculaires.

En décembre 1925 parésie avec atrophie lentement progressive des deux membres supérieurs ayant débuté par les mains presque symétriquement. Tremblement statique des mains, secousses myocloniques généralisées.

Depuis décembre 1926, parésie des membres inférieurs.

Examen en juin 1927. Parésie des membres supérieurs avec grosse *atrophie* diffuse des muscles à accentuation *distale*, ébauche de mains en griffe des deux côtés. Atrophie aussi marquée des muscles de la ceinture scapulaire, des pectoraux. Hypotonie. Abolition complète de tous les réflexes tendineux. Aux

membres inférieurs, parésie et atrophie diffuse avec légère hypotonie également, mais, ici, réflexes rotuliens conservés, clonus bilatéral du pied et signe de Babinski net à droite, douteux à gauche.

Tremblement statique des deux mains. Fibrillations et myoclonies plus fortes, non synchrones, presque continuelles de tous les muscles du corps : mouvements brusques des épaules, des doigts, des pieds, etc.

Démarche titubante. Aucun trouble de la sensibilité, aucun trouble oculaire, ni dans le domaine des nerfs craniens.

Obs. 15 (résumée) (EUZIERE, PAGÈS et JANBON, *Soc. des Sc. méd.*, Montpellier, 8 janvier 1926).

Jeune fille... amyotrophie diffuse, réalisée progressivement en six ans. La nature névraxitique n'est pas douteuse.

Obs. 16 (résumée) (REYS, *Rev. de neurol.*, 1925, t. 1, p. 490). — *Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, séquelle tardive d'encéphalite épidémique.*

Chez une jeune fille de 16 ans, en 1920, apparaissent des douleurs dans le bras droit, accompagnées de troubles de l'état général, de hoquet rebelle, de diplopie. Quelques jours plus tard, disparition de ces douleurs, qui se propagent au bras gauche, où s'installent des myoclonies et des secousses fibrillaires. En même temps somnolence et troubles sympathiques (hyperhydrose) au bras et à l'hémithorax gauche.

Réflexes vifs à ce membre supérieur.

Ponction lombaire : albumine 0,22 ; sucre 0,71 ; lymphocytose 3,6 ; W. négatif.

Amélioration rapide de tous les troubles.

Deux ans plus tard strabisme divergent.

En 1924, flexion involontaire et difficulté d'extension du 5^e doigt de la *main gauche*, puis le 4^e, avec crampes et atrophie de la main et de l'avant-bras. Tremblement du bras et fibrillations des petits muscles de la main.

Peu à peu la main Aran-Duchenne typique est constituée. Atrophie des muscles cubital antérieur, antithénar, abducteur du 5^e, interosseux, adducteur du pouce et thénar. Flexion permanente des doigts 4 et 5 ; mouvements involontaires, constants dans les doigts 1, 2 et 3, rares dans le 4^e. Le 5^e est immobile. Soubresauts des tendons et extenseurs des doigts et des interosseux. Secousses fibrillaires dans le biceps et le deltoïde.

Mouvements actifs impossibles dans le 5^e doigt, très diminués dans le 4^e. Force musculaire normale au bras.

Diminution des réflexes dans tout le membre supérieur gauche. A droite les réflexes sont vifs.

Aux membres inférieurs : aucune modification des réflexes, aucun signe pyramidal.

Sensibilité troublée à la main gauche, surtout au bord cubital, jusqu'au 1/3 inférieur de l'avant-bras.

Obs. 17 (résumée) (VERGER, in *thèse de Reboul*, p. 21).

Homme 35 ans. En janvier 1920 s'établit une paraplégie spasmodique rapidement progressive, avec Babinski et contracture intense. Deux mois après, *atrophie musculaire*, de type *Aran-Duchenne*, des deux mains, et atrophie du deltoïde également sans R. D. prédominant à droite, sans fièvre, sans douleurs. Wassermann négatif. Pas de lymphocytose du L. C. R.

Dix mois après, atrophie en voie de régression et amélioration fonctionnelle de la marche. Cependant les signes de spasmodicité persistent.

Les auteurs basent le diagnostic d'encéphalite épidémique sur la notion d'épidémicité et surtout sur l'évolution régressive rapide.

Début par atrophie scapulo-humérale

Obs. 18 (résumée) (LAIGNEL-LAVASTINE et EDITH BÆGNER, *Soc. de Neur.*, décembre 1927). — *Amyotrophie cervicale postérieure*,

avec syndrome de Raynaud et dégénérescence pyramidale, d'origine encéphalitique.

Début en 1923 par de violentes douleurs dans les pieds qui se déforment progressivement devenant creux.

En décembre 1926, apparition d'un syndrome de Raynaud avec asphyxie locale, douleurs et ulcérations, à droite d'abord, puis des deux côtés.

En janvier 1927, céphalées violentes, surtout frontales, lassitude extrême, sans fièvre. Diplopie.

En mai 1927, douleurs dans la nuque et lourdeur anormale au niveau du cou. Cette gêne s'accroissant progressivement, la malade ne put bientôt relever la tête. Une légère impotence des membres supérieurs apparaît en même temps et aussi de la raideur des membres inférieurs, avec secousses musculaires, surtout ressenties dans la marche.

Examen en novembre 1927

La malade se présente avec une attitude très spéciale : le cou est fléchi, le menton presque au contact du sternum. Pour redresser le cou, la malade est obligée de s'incliner en arrière, et brusquement la tête retombe par son propre poids.

1° **ATROPHIE MUSCULAIRE**, constituée progressivement et actuellement stationnaire, des *muscles de la région de la nuque* : muscles profonds, du faisceau moyen et inférieur du trapèze, du deltoïde, du grand dentelé. Les extenseurs des bras sont plus légèrement atteints : les muscles rotateurs de l'humérus en dehors et en dedans se contractent (ex. électrique). Il n'existe pas de secousses musculaires. Le réflexe périosté radial gauche est aboli, les autres réflexes tendineux du membre supérieur étant normaux.

2° **LES SIGNES PYRAMIDAUX** sont discrets mais manifestes aux membres inférieurs qui sont grêles, la force musculaire y étant uniformément réduite. Pieds creux équin, le dos du pied étant raccourci, la concavité de la voûte plantaire exagérée, les orteils

redressés. On corrige la déformation, on fléchit les orteils. Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs et égaux et le réflexe médio-plantaire normal. Le réflexe cutané-plantaire, en extension des 2 côtés, s'accompagne de contraction du tenseur du fascia lata.

3° LE SYNDROME DE RAYNAUD s'est amélioré, les ulcérations très douloureuses ayant disparu au bout de trois mois. Les doigts et toute la main, et aussi les pieds, d'autre part, sont encore souvent froids et violacés.

4° SYNDROME DU NERF VERTÉBRAL. — Les troubles sensitifs ne siègent pas dans la région intéressée par l'atrophie musculaire, et il n'existe aucun trouble de la sensibilité objective. Les auteurs attribuent les douleurs de la région cervicale, prédominant à droite et survenant par paroxysmes, à l'étirement du nerf vertébral. Cette sensation de tiraillement serait liée à la position permanente de la tête entraînée en flexion par la pesanteur, le nerf vertébral étant tendu dans son trajet à travers le canal vertébral.

Hyperglycorachie : 0,78, sans hyperalbuminose, ni lymphocytose. Réaction de Wassermann négative.

Cette atrophie musculaire progressive a les caractères d'une amyotrophie par lésion centrale médullaire. Elle est associée à des signes pyramidaux. Les auteurs éliminent le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique et de poliomyélite. Ils concluent à une forme myélitique de l'encéphalite épidémique par lésion des segments cervicaux, en se basant sur l'évolution atypique de l'affection, sur la diplopie et l'hyperglycorachie. Le syndrome de Raynaud ne doit pas être séparé des autres troubles. Des troubles vaso-moteurs analogues s'observent dans les tumeurs de la moelle, soit dans le territoire de la lésion, soit au-dessus.

Obs. 19 (résumée) (obs. 9 de WIMMER).

Homme 25 ans. Phase aiguë en 1919, hyperthermie et somnolence. Depuis, fatigabilité croissante du bras droit avec tremblement, myoclonies, douleurs épisodiques.

En août 1924, exacerbation des douleurs et parésie progres-

sive du *bras droit*. Examen en septembre. A droite, paralysie du grand dentelé, atrophie du rhomboïde, « forte saillie du bord intérieur de l'épaule ». Mais l'atrophie, déjà bilatérale, atteint aussi les sus et sous-épineux des deux côtés et les interosseux dorsaux des deux mains. Réflexes tendineux forts. Plaque d'hypéralgésie sur le bord externe du bras droit. Pas de douleurs à la pression des muscles et des troncs nerveux. Pas de R. D., diminution quantitative de l'excitabilité électrique. Aux membres inférieurs, hyperréflexivité tendineuse et clonus du pied bilatéral.

Un an après, les troubles de la sensibilité ont disparu, mais l'amyotrophie des membres supérieurs et de la ceinture scapulaire a progressé. Les réflexes sont exagérés aux quatre membres.

Début par les membres inférieurs

Obs. 20 (résumée) (obs. 10 de WIMMER).

H., 53 ans. Attaques d'influenza répétées en 1920, 1921, 1922 sans signes encéphalitiques.

Paraplégie amyotrophique progressive, débutant en août 1925 par le *pied* et la *jambe* droite, s'étendant ensuite à gauche, en sorte que la paralysie et l'atrophie envahissent en masse les muscles des deux membres inférieurs et de la paroi abdominale. Abolition des réflexes tendineux, signe de Babinski épisodique à droite. Abolition des réflexes cutanés abdominaux. R. D. Aucune douleur, aucuns troubles de la sensibilité objective et des sphincters. Myoclonies pendant toute l'évolution, non seulement aux membres inférieurs mais dans les pectoraux.

L'auteur fonde le diagnostic d'encéphalite épidémique sur l'existence des myoclonies, l'inégalité pupillaire, la polydypsie, une légère albuminose 14 du L. C. R., les antécédents infectieux et l'absence de réaction de Wassermann.

Obs. 21 (résumée) (EUZIÈRE, in *thèse Davoine*, Montpellier 1927).

Sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo-polynévritique.

L... L. En 1923, douleurs et fourmillements dans le *pied* gauche, puis dans tout le membre. Peu après, mêmes manifestations à la jambe droite. En six mois, diminution de la force musculaire des deux jambes, surtout à gauche, entraînant une marche de plus en plus pénible avec des cannes.

En 1925, douleurs dans le bras droit, avec force diminuée, puis dans les muscles postérieurs du cou. Parésie du facial inférieur. Parole traînante et nasonnée. Trouble de la déglutition.

Pas de troubles de la sensibilité objective.

Réflexes rotuliens vifs, achilléens abolis, radiaux vifs. Babinski négatifs.

Atrophie musculaire des deux jambes, plus marquée à gauche, avec prédominance aux racines.

Au bras droit : atrophie légère de l'éminence thénar et de l'avant-bras.

A l'examen électrique : hypoexcitabilité faradique et galvanique des deux côtés, plus accentuée à gauche, sans R. D. Ponction lombaire : chlorures 7.2, albumine 0.20. Tension 52. B. W. : négatif.

A un second examen on note la variabilité des réflexes.

Obs. 22 (résumée) (EUZIERE, obs. II in *thèse A. Reynaud*, Montpellier, 1926).

Jeune fille. Début en 1919, sans fièvre, par insomnie habituelle et douleurs sacro-coccygiennes. En 1920, impotence et début de *l'atrophie des membres inférieurs*. Amyotrophie progressive pendant six ans, après quelques légères rémissions. L'atrophie apparaissant aux membres supérieurs en 1922. Examen en 1925. Membres inférieurs en flexion et varus ; membres supérieurs en flexion et adduction, rétraction fibro-tendineuse. Amyotrophie diffuse avec secousses fibrillaires. Paralysie de la convergence, secousses fibrillaires de la langue. Incontinence. Hypoexcitabilité sans R. D. Hyperglycorachie : 1 gr. Wassermann négatif.

Obs. 23 (résumée) CRUCHET et VERGER. *Presse Méd.* 12 juin 1926).

Dans trois cas, à la paraplégie spasmodique se surajoute un certain degré d'amyotrophie, le syndrome rappelant alors, sauf l'évolution régressive, l'aspect clinique de la sclérose latérale amyotrophique.

Obs. 24 (résumée) (HALL. *Epidemic Encephalis*, London 1924).
Amyotrophie limitée au territoire du sciatique poplitée externe.

Début hémiplégique

Obs. 25 (résumée) (obs. 15 DE WIMMER).

Fille 13 ans. En janvier 1923, arthralgies, somnolence, diplopie, sans fièvre. Cinq semaines après, *hémiparésie gauche* sans participation de la face: réflexes exagérés, pas de signes de Babinski, atrophie étendue à tous les muscles du côté gauche, prédominant à la main avec R. D. gros tremblement d'action, secousses myocloniques, forte fibrillation des muscles du côté gauche. Hypoesthésie du bord externe de la jambe gauche. Légère albuminose 12 du L. C. R. Wassermann négatif. Amélioration par l'argotropine.

Un an et demi après, en août 1925, rechute fébrile avec somnolence et myoclonies. Les séquelles de la paralysie et de l'amyotrophie gauche ne varient pas, mais atrophie des muscles de la main droite, avec myoclonies des doigts.

Obs. 26 (résumée) EUZIÈRE, H. VIALLEFONT et Mme LONJON-TUROT. *Presse Méd.*, 20 février 1929).

Chez un homme de 29 ans, 8 ans après une névraxite épidémique typique, *myoclonies* et *amyotrophies* strictement localisées au côté droit, intéressant au maximum le grand dentelé, et accessoirement le deltoïde, les muscles de l'éminence thénar, le biceps et les muscles fessiers,

Obs. 27 (résumée) (obs. 13 de WIMMER).

Femme 55 ans. Episode infectieux en 1919 avec somnolence. Intervalle libre de 5 ans. En avril 1924, somnolence diurne, douleurs, myoclonies. Dès juillet, on constate avec l'inégalité pupillaire, une légère *atrophie à la main gauche*, des éminences et des interosseux; réflexes tendineux diminués; hypoesthésie dans le territoire du cubital. En même temps, parésie de la *jambe gauche* avec abolition du réflexe rotulien et Babinski bilatéral. Somnolence sans fièvre. Légère hyper-albuminose 10 du L. C. R. W. négatif.

En 1925, somnolence, asthénie, diplopie, vertiges giratoires.

En 1926, l'amyotrophie s'étend à la main droite. Réflexes rotuliens désormais abolis des 2 côtés avec Babinski bilatéral.

Obs. 28 (résumée) (obs. 14, de WIMMER).

Fille 12 ans. En 1918 et 1923 attaques de fièvre avec somnolence. En novembre 1924, sans fièvre, *hémiparésie droite* développée assez rapidement: légère hypertonicité, réflexes tendineux exagérés, clonus du pied. Babinski bilatéral. Tremblement statique et d'action des muscles parésies.

Atrophie marquée des petits muscles de la main droite, des bras et de la ceinture scapulaire. Pas d'atrophie du membre inférieur. Lymphocytose 11, albuminose 7, R. W. et R. Σ. négatives.

Amélioration par l'argotropine qui persiste un an après avec amyotrophies juste perceptibles. Hyperréflexivité légère, clonus du pied et de la rotule, sans paralysie, ni Babinski.

Obs. 29 (résumée) (obs. 12 de WIMMER).

Chez une femme de 58 ans, *hémiplégie gauche*, puis *hémiparésie droite* avec dysarthrie.

Un an après, la parésie des membres inférieurs prédomine à gauche sans hypertonicité; signe de Babinski bilatéral. Une amyotrophie s'est développée, considérable aux deux mains, où tous les muscles sont frappés, *surtout à gauche*, légère et diffuse aux avant-bras, avec réflexes tendineux vifs. W. négatif,

L'auteur insiste sur l'hyperthermie continue, une petite bradycynésie des bras.

Aucun antécédent encéphalitique connu. Pas de somnolence, ni signes oculaires.

Obs. 30 (résumée) (obs. 11 de WIMMER).

Femme 49 ans. Ni état infectieux, ni signes encéphalitiques. Mais en 1921, chute des cheveux et brusque canitie, après avoir soigné un encéphalitique.

Début, vers 1922, d'une *hémiplégie gauche*, lentement progressive, avec paralysie faciale gauche du type central. Réflexes exagérés. Babinski positif. Hémihypoesthésie gauche, hémianopsie. Hémiataxie gauche, avec démarche ataxo-spasmodique. Dysphagie et légère dysarthrie.

Deux ans après le début, *atrophie musculaire* progressive de la *main gauche*, des deux mains, puis des avant-bras et du muscle masticateur droit.

L'auteur fonde le diagnostic sur l'oligomimie, l'aspect huileux du visage, l'existence de petites myoclonies des pieds. L'hyperthermie épisodique, une lymphocytose très légère : 7, sans hyperalbuminose, l'absence du R. W. et la circonstance étiologique citée.

Début par troubles bulbaires

Ob. 31 (résumée) (obs. 18 DE WIMMER).

Homme 57 ans. Immédiatement après une influenza sans somnolence ni troubles oculaires, aphonie, dysarthrie, puis dysphagie, parésie des mains et raideur des membres inférieurs.

Ces troubles progressant aboutissent à la mort en un an et demi. Symptômes bulbaires prédominant : atrophie et parésie des *lèvres*, grosse atrophie de la *langue*, parésie du *voile* du palais et des abducteurs des *cordes vocales*.

Parésie des deux mains avec atrophie des éminences thénars et

des interosseux. Réflexes des membres supérieurs normaux. Parésie des membres inférieurs sans hypertonie ; réflexes forts sans clonus ni Babinski. Pas de fibrillation, pas de myoclonies.

Pas de signe d'artério-sclérose. Légère hyperalbuminose du L. C. R. = 12 gr. R. W. et R. Σ négatives.

Pas d'autopsie.

Obs. 32 (résumée) (obs. 19 DE WIMMER).

Homme de 42 ans. Stade fébrilo-somnolent en 1918 ; troubles myasthéniformes de la parole, de la déglutition, chute de la mâchoire inférieure. En 1919, réaction de Jolly des plus exactes. En 1925, ptosis bilatéral, diplopie, grosse *amyotrophie des masséters*, des *temporaux*, de la *langue*. Absence de réflexe massétérien. Abolition complète de l'excitation électrique des muscles massétériens et temporaux, diminution de l'excitabilité des muscles de la face. R. D. ébauchée.

Petite atrophie des mains, amaigrissement des membres supérieurs. Il y eut amélioration progressive des symptômes.

Obs. 33 (résumée) (obs. 20 DE WIMMER).

Homme 40 ans. En 1919, diplopie passagère. Puis fatigabilité musculaire, d'abord intermittente, puis progressive. Troubles de la *parole*, de la *mastication*, de la *déglutition*. Troubles des mouvements fins des *lèvres*, atrophie de la *langue*, des masséters, du temporal gauche. Aréflexie massétérienne, dysphagie, type respiratoire costal. Petites atrophies des interosseux de la main droite et des sus-épineux. Amélioration progressive.

ETUDE CLINIQUE

Etiologie

Exceptionnelles sans être très rares, les amyotrophies progressives de la névraxite épidémique surviennent généralement dans les formes prolongées comme manifestations tardives.

Leur début peut être précoce, cependant, sans que l'évolution en soit nettement influencée, comme dans le cas typique de Froment et Genevois. Dans nos observations, l'atrophie a été constatée 7 fois dans la 2^e année, 4 fois dans la 5^e, 3 fois dans la 4^e, 2 fois dans les 1^{er} et 6^e, 1 fois dans la 7^e et la 8^e année. Un intervalle libre, plus ou moins long, la sépare souvent de la période aiguë initiale.

Il n'apparaît guère que cette amyotrophie progressive puisse être considérée comme une conséquence des « formes basses » de l'encéphalite épidémique. Les paralysies ne sont notées nulle part, ni même la forme algomyoclonique. A la période initiale, franche ou fruste, les signes généraux et mésocéphaliques prédominent. En plusieurs observations, la notion d'une grippe est

reconnue, après deux ans, à l'occasion d'une reprise avec diplopie et somnolence, ce qui n'a rien de spécial, mais peut produire l'illusion d'un début précoce.

Symptomatologie

Deux signes cardinaux dominant : l'atrophie musculaire et l'exagération des réflexes, révélant l'atteinte du premier et du second neurone moteur. Les mouvements deviennent raides, en même temps que faibles et maladroits. On constate, avec l'atrophie, des signes de spasmodicité. Il s'agit d'un syndrome d'amyotrophie spasmodique qui rappelle celui de la sclérose latérale amyotrophique.

La ressemblance est très impressionnante en certains cas, alors, surtout, que l'évolution est la même vers la paralysie glosso-labio-laryngée ; elle n'est qu'esquissée en d'autres cas, soit que le syndrome reste incomplet, soit que des symptômes étrangers s'y ajoutent, soit surtout que l'évolution diffère.

1° L'atrophie musculaire.

Il n'est pas jusqu'à l'ordre chronologique, dans lequel les territoires musculaires sont atteints, qui n'établisse une ressemblance entre les deux syndromes. Nous retrouvons, dans ces observations, *les divers modes de début* qui donnent leurs différents aspects aux formes de la maladie de Charcot : forme débutant par le type Aran-Duchenne, forme à début scapulo-huméral, formes para-

plégique et pseudo-polynévritique, forme hémiplégique, forme à début bulbaire.

DÉBUT PAR ATROPHIE TYPE ARAN-DUCHENNE.

Nous avons facilement réuni 14 observations dans lesquelles l'atrophie a débuté par les petits muscles des mains, pour remonter à l'avant-bras, réalisant le type Aran-Duchenne. Six fois elle est restée unilatérale quelque temps avant de s'étendre. Elle semble avoir été bilatérale d'emblée dans les autres cas, prédominant cependant parfois d'un côté.

Nous retrouvons dans les divers cas, les étapes classiques de l'atrophie déformant la main et imposant aux doigts des attitudes vicieuses : main de singe par effacement des éminences palmaires et retrait du premier métacarpien sur le plan des autres, griffe des interosseux, par flexion des deux dernières phalanges et extension des premières, — main de cadavre, enfin, quand l'atrophie des muscles antibrachiaux a réduit la griffe.

Nous avons retrouvé, dans notre observation, un aspect un peu spécial de l'atrophie, signalé par Léri, dans les atrophies musculaires syphilitiques sous le nom de « main radiale » amyotrophique. Dès le début de l'atrophie, le groupe radial était atteint (parésié plutôt qu'atrophié), aussi la première phalange a-t-elle toujours été plutôt fléchie, avec une main devenant tombante par la suite.

b) DÉBUT PAR ATROPHIE SCAPULO-HUMÉRALE.

Le début de l'atrophie musculaire par la racine des membres, de règle dans les myopathies, est exception-

nel dans les affections spinales, dans la syringomyélie, la sclérose latérale amyotrophique. Il serait relativement fréquent dans l'amyotrophie encéphalitique, à en croire les 2 observations recueillies et celles de Speidel, Nonne, Riette, Stern, Krauss, Carr, citées par Wimmer.

L'atrophie uni ou bilatérale touche alors plus ou moins les muscles du groupe Duchenne-Erb : les muscles de la ceinture scapulaire, le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur.

L'observation de M. le P^r Laignel-Lavastine montre la lésion débordant en haut, touchant en même temps les 2^e, 3^e et 4^e segments cervicaux ; atrophie des muscles de la région de la nuque, des faisceaux moyens et inférieurs du trapèze. L'existence de troubles vaso-moteurs, constituant un syndrome de Raynaud, est un fait unique très intéressant.

c) DÉBUT PAR LES MEMBRES INFÉRIEURS

L'image de la sclérose latérale amyotrophique se fait plus lointaine quand l'atrophie débute par les membres inférieurs — éventualité qui semble la plus fréquente à voir le nombre de cas réunis par quelques auteurs.

Il s'agit souvent d'une *paraplégie spasmodique* à laquelle se joint l'atrophie musculaire débutant par les pieds. Tel est le tableau tracé par Cruchet et Verger. Secondairement l'atrophie s'étend aux membres supérieurs dans une observation d'Euzière (II, in Thèse de Reynaud).

Euzière et Pagès ont insisté sur un autre aspect du début qui rappelle beaucoup celui de la forme pseudo-

polynévritique de la maladie de Charcot (Pierre Marie, Patrikios). A une faiblesse progressive des membres inférieurs, sont associés des spasmes, surtout nocturnes, et souvent aussi des douleurs ou diverses paresthésies sur lesquelles nous aurons à revenir. Les réflexes sont exagérés dans l'ensemble, mais certains, les achilléens surtout, peuvent disparaître. Dans l'observation 22 que nous citons comme type de cette forme, l'atrophie prédomine à la racine du membre.

d) DÉBUT HÉMIPLÉGIQUE.

Il existe quelques cas curieux d'atrophie strictement limitée à un côté du corps, au moins au début.

e) DÉBUT PAR TROUBLES BULBAIRES.

Les muscles du territoire bulbaire peuvent, enfin, être atteints les premiers, l'atrophie débutant à la langue, aux lèvres, aux muscles masticateurs. L'observation publiée par Wimmer (obs. 31) serait typique si l'étiologie encéphalitique en était encore mieux établie. Son malade meurt en un an et demi de *paralysie* glosso-labio-laryngée, après avoir présenté tardivement une atrophie Aran-Duchenne.

Tant qu'aux deux cas de *syndrome myasthénique* qu'il produit ensuite, quelques réserves doivent être faites sur leur interprétation. Guillaïn, Alajouanine et Kalt ont décrit sous ce nom, dans l'encéphalite, des phénomènes de fatiguabilité progressive, allant jusqu'à la parésie après l'effort : parésie des masticateurs, parésies oculaires avec ptosis, épuisement rapide de la force musculaire

des membres. Ce syndrome se distingue de celui de la réaction de Jolly.

Les observations publiées par Wimmer sont très intéressantes en ce qu'elles montrent une atrophie des muscles des mains coïncidant avec ce syndrome, atrophie ayant d'ailleurs régressé rapidement. L'auteur cite les cas semblables de Grossmann, de Paulian, de Sarbo, de Higier, de A. Hall. Ces faits indiquent une tendance à expliquer le syndrome myasthénique par des lésions nucléaires du même ordre que celles qui produisent l'atrophie. L'analogie semble encore assez lointaine, la pathogénie de ce syndrome étant loin d'être élucidée.

CARACTÈRES GÉNÉRAUX DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE.

Rapport entre la paralysie et l'atrophie.

Par ses caractères généraux, comme par ses divers modes de début, l'atrophie musculaire de l'encéphalite ressemble à celle de la sclérose latérale amyotrophique. C'est une *amyotrophie spasmodique* également. Non précédée de paralysie, elle est progressive, comme celle des divers syndromes relevant d'une lente destruction des cellules motrices ; elle est accompagnée de contractions fibrillaires, indépendante de troubles sphinctériens. Mais à l'atrophie se superpose ici une paralysie spasmodique par dégénérescence des faisceaux pyramidaux, qui se manifeste pour son propre compte.

Aussi l'impotence fonctionnelle n'est-elle plus, comme dans les poliomyélites chroniques, exactement proportionnelle à l'atrophie, exclusivement conditionnée par elle pendant toute l'évolution. La raideur s'ajoute ici à

la faiblesse musculaire et souvent la paralysie spasmodique déborde le territoire des muscles atrophiés.

Plusieurs de nos observations montrent ainsi l'atrophie cantonnée aux mains, alors que les avant-bras et parfois les bras, sont parésiés sans atrophie. Plus fréquemment encore, une parésie spasmodique des membres inférieurs coïncide avec l'atrophie limitée aux éminences palmaires ; il en est ainsi dans les observations 11, 13, 7, par exemple. En somme, il est rare que la topographie de la paralysie soit exactement superposée à celle de l'atrophie, comme dans l'observation 4, où l'impotence reste limitée aux muscles des deux mains et aux fléchisseurs atrophiés de l'avant bras.

Signes de dégénérescence des faisceaux pyramidaux

La paralysie est presque toujours spasmodique d'un bout à l'autre de l'évolution et cependant il est rare que la *contracture* devienne assez intense pour produire les troubles de la démarche et les attitudes vicieuses, fréquentes dans la sclérose latérale amyotrophique. L'*hypertonie* reste, en général, d'intensité moyenne. Elle prédomine souvent aux membres inférieurs, réalisant, avec la parésie et l'exagération des réflexes, le syndrome de la paralysie spasmodique.

Sauf en un cas d'Euzière (Thèse de Reynaud) où la contracture, étendue aux quatre membres, s'accompagnait de rétractions fibro-tendineuses, chaque fois que, dans nos observations, nous avons rencontré une hypertonie intense, il s'est agi, chez des parkinsonniens amyotrophiques, de l'association d'un rigidité extrapyramidale

à la contracture pyramidale. Nous aurons à revenir sur cette association.

L'hypotonie est notée en quelques cas, presque toujours cantonnée aux membres supérieurs atrophiés. Il est à remarquer qu'elle coïncide souvent avec l'exagération des réflexes, dans le même territoire et, dans la plupart des cas, avec l'hypertonie et la spasmodicité des membres inférieurs (obs. 11 et 14).

En l'absence de contracture, la lésion pyramidale s'affirme surtout par l'exagération des réflexes tendineux et l'apparition de signes de la série pyramidale.

L'hyperréflexivité tendineuse généralisée est de règle ; les réflexes sont presque toujours exagérés, même dans le territoire des muscles parés et atrophiés. Le fait est particulièrement manifeste en des observations, comme celle de Froment et Genevois et la nôtre, où les réflexes radiaux et cubitiaux sont vifs, alors que les muscles de l'avant-bras et du bras sont très atrophiés. Nous avons retrouvé sur notre malade la *diffusion de la réponse* signalée par Guillain et Alajouanine dans leur observation, symptôme très fréquent dans la sclérose latérale amyotrophique.

Des exceptions à cette règle se manifestent en quelques observations, où la faiblesse et l'abolition de certains réflexes sont signalées ; il importe de préciser en quelles conditions.

Dans la première observation de Wimmer, l'hyperréflexivité est constatée au début ; elle est bientôt remplacée par l'exagération manifeste. Un autre type est

mis en évidence dans la 8°. Les réflexes sont abolis aux membres supérieurs frappés d'amyotrophie massive, tandis qu'aux membres inférieurs, très atrophiés pourtant, ils sont conservés avec clonus bilatéral des pieds et signe de Babinski à droite. Ailleurs se trouve, plus ou moins bien réalisé le type de *l'aréflexie localisée*, signalé par Patrikios, dans les formes à type polynévritique de la sclérose latérale amyotrophique. Un ou deux réflexes sont faibles ou abolis, tandis que presque tous sont vifs. « Mélange de subréflectivité et de surréflectivité » disent Froment et Genevois. Dans l'observation 13 de Wimmer les réflexes sont vifs au membre supérieur gauche, faibles au droit, abolis aux membres inférieurs, mais avec Babinski bilatéral. Dans l'observation 21, les réflexes sont exagérés au membre inférieur gauche, tandis qu'à droite, le rotulien est diminué et l'achilléen aboli.

A l'hypertonie, à l'exagération des réflexes sont associés, en beaucoup d'observations, d'autres signes de lésion pyramidale. *Le signe de Babinski*, positif en 14 cas, est le plus souvent noté ; il coexiste deux fois avec l'abolition locale des réflexes tendineux. Le *clonus* du pied est signalé six fois, associé deux fois à la danse de la rotule.

Association à l'amyotrophie spasmodique d'autres syndromes moteurs encéphalitiques

L'amyotrophie spasmodique de l'encéphalite apparaît associée, en certains cas, à d'autres syndromes moteurs de même origine.

Wimmer pense que le *syndrome myasthénique* complique souvent la paralysie des membres, l'exagérant ou la simulant. Nous insisterons surtout sur la coexistence des myoclonies et du syndrome parkinsonien.

Beaucoup d'observations signalent la présence de *myoclonies*, d'ordinaire généralisées, mais prédominant fréquemment sur les muscles en voie d'atrophie. Elles y sont presque toujours associées avec les contractions fibrillaires, dont elles se distinguent, et parfois avec d'autres hypercinésies ; dans l'observation 5, existait une agitation choréiforme.

C'est un fait bien curieux qu'une telle localisation des myoclonies à un territoire médullaire. Dans les atrophies musculaires d'origine myélopathique, ce sont les contractions fibrillaires qui constituent le signe objectif précoce de l'atteinte de la cellule motrice. Les myoclonies n'ont jamais été signalées en pareil cas, et, d'autre part, elles ne s'accompagnent jamais ailleurs d'atrophie musculaire. Devons-nous donc penser que les myoclonies, d'origine corticales ou striées en certains cas, puissent être symptomatiques en d'autres, d'une excitabilité exagérée des cornes antérieures de la moelle, comme le voulait Friedreich ?

Tant qu'à la coïncidence du *syndrome parkinsonien*, elle semble plutôt rare, puisque nous ne l'avons relevée qu'en 4 observations : dans celle de Guillain et Alajouanine, dans deux de Wimmer et chez notre malade.

L'amyotrophie s'est tardivement développée chez ce

dernier, après quelques années d'évolution du parkinsonisme, tandis que les deux syndromes semblent s'être constitués en même temps dans les autres observations. A la contracture pyramidale, caractérisée par l'exagération des réflexes et d'autres signes pyramidaux, l'existence de syncinésies et parfois d'attitudes vicieuses, s'ajoute alors la rigidité extra-pyramidale, qui prédomine à la racine des membres, avec relief et dureté des muscles, signe de la roue dentée, exagération des réflexes de posture. Tous signes qui imposent le diagnostic étiologique.

Troubles de la sensibilité.

Notre malade n'a jamais eu ni douleurs ni sensation anormale, et nous avons assisté à l'entière évolution de son amyotrophie sans pouvoir constater le moindre trouble objectif de la sensibilité. Il en fut ainsi dans l'observation si remarquable de Froment et Genevois et dans les deux tiers des cas que nous avons réunis.

Ailleurs, sont relatées des douleurs et des paresthésies, précédant le plus souvent l'atrophie musculaire, restant toujours épisodiques quand elles persistent. Tant qu'aux troubles objectifs, ils sont, presque dans tous les cas, passagers et frustes. Ce sont de légères et vagues hypoalgésies ou hyposthésies, sans limite, ni topographie bien nettes, variant d'intensité et d'étendue pour disparaître bientôt.

Ces troubles objectifs ont une disposition cérébrale dans l'observation 11 de Wimmer. Leur topographie rappelle ailleurs celle des lésions radiculaires ou névri-

tiques, (obs. 8, 13, 19, 30, 25). Dans les observations 8, 13, 27, l'hypoesthésie ou l'analgésie occupent ainsi le bord cubital de la main ou de l'avant-bras, d'un côté ou des deux côtés.

Jamais, d'après Wimmer, cette topographie des troubles sensitifs n'est absolument caractéristique d'une névrite périphérique déterminée. Il manque, au contraire, toujours quelque élément du syndrome. Elle permet aussi bien d'admettre une lésion des racines ou, ce qui semble plus vraisemblable, une lésion partielle des cordons postérieurs de la moelle ou des cornes postérieures. Wimmer a vu, en un cas, une telle lésion partielle, mais bilatérale des faisceaux de Burdach. « Somme toute, dit-il, nous ne croyons pas que du fait de l'apparition, assez passagère du reste, de troubles de la sensibilité, on soit autorisé à affirmer la présence, dans nos cas, de lésions extra-médullaires des racines ou des nerfs périphériques ».

Evolution

L'évolution de l'amyotrophie a été suivie cinq fois jusqu'à la mort, et les cinq malades ont succombé, en moins de trois ans, comme dans la sclérose latérale amyotrophique, trois par paralysie glosso-labio-laryngée, les deux autres, en même temps parkinsoniens, de cachexie surtout, mais avec des signes bulbaires.

Voici comment les choses se sont passées dans les trois observations les plus typiques. L'amyotrophie a progressé 16 mois, chez la malade de Froment et Gene-

vois, puis a régressé pendant une courte période. A la fin de la 3^e année, une rechute a lentement produit la mort par troubles bulbaires. La première autopsie de Wimmer (obs. 7), est celle d'une malade dont l'amyotrophie a régulièrement progressé pendant trois ans. Elle est morte quadriplégique, spasmodique, avec atrophie de la langue, dysphagie, dysarthrie, dyspnée et asystolie. Les symptômes bulbaires ayant débuté de meilleure heure, chez sa seconde malade (obs. 31) l'évolution a été plus rapide. Elle est morte en un an et demi avec atrophie des lèvres et de la langue, parésie du voile du palais et des cordes vocales.

A en juger par ces observations, l'évolution du syndrome amyotrophique de l'encéphalite ressemblerait étrangement à celle de la maladie de Charcot. Les autres observations ne relatent qu'une période plus ou moins longue de l'histoire du malade. Les renseignements fournis suffisent pourtant à nous montrer que l'évolution, moins régulière, peut s'éloigner du type de la sclérose latérale amyotrophique et se rapprocher, par ses poussées capricieuses, de celle des autres syndromes encéphalitiques.

Des *rémissions* sont plusieurs fois signalées, plus ou moins longues, au cours desquelles l'amyotrophie reste stationnaire ou rétrocede; dans l'observation 4, l'amélioration dure un an. Deux étapes sont ainsi marquées en certains cas. L'amyotrophie s'arrête après trois mois d'une progression rapide dans l'observation 13; elle reste stationnaire pendant trois ans et passe alors à la main droite. Les membres supérieurs sont atteints deux

ans après les membres inférieurs, dans une observation d'Euzière (Thèse de Davoine). D'ailleurs, cette seconde étape peut être franchement marquée par le retour de la fièvre et de la somnolence comme dans l'observation 25.

D'autres fois, l'évolution s'affirme *lente ou incomplète*. Dans un cas d'Euzière (Thèse de Reynaud), elle est inachevée après six ans. Rapide au début, dans l'observation 9, elle progresse très lentement ensuite. En somme, les troubles bulbaires n'existent que dans une minorité de cas, même après trois ans, comme dans l'observation 8. Le processus amyotrophique semble alors s'être arrêté; une amyotrophie et une paraplégie spasmodiques persistent, mais désormais non progressives. Seul, le caractère spasmodique de l'amyotrophie rappelle alors la sclérose latérale amyotrophique.

Enfin, l'évolution est nettement *régressive* en quelques cas. Il en est ainsi dans les observations 10 et 28 et dans celle de Verger (Thèse de Reboul); l'amyotrophie s'améliore progressivement, mais les signes de spasmodicité persistent.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Par leurs caractères cliniques, certaines amyotrophies locales de l'encéphalite épidémique semblent bien relever d'une lésion *polynévritique* ou *radiculaire*. Il est possible que l'encéphalite, comme d'autres infections, puisse produire par polynévrite une amyotrophie progressive d'aspect systématique, mais aucun examen anatomo-pathologique n'autorise jusqu'ici cette hypothèse.

L'existence de *lésions de la moelle* est, au contraire, démontrée au cas où le caractère progressif de l'atrophie et sa coexistence avec des signes pyramidaux manifestent son origine spinale.

Les quatre examens anatomiques publiés par Wimmer forment actuellement la base de nos connaissances sur la question. Deux sont consignés dans sa monographie : « Chronic épidémic encephalitis » (obs. 60 et 62), les deux autres dans son article : « amyotrophies systématisées dans l'encéphalite épidémique chronique » (obs. 3 et 17) (1). Un examen de l'encéphale seul a été fait dans un cinquième cas (obs. 36 de sa monographie).

Les données de l'examen macroscopique sont banales,

(1) Numéros 4 et 7 dans nos observations.

sauf pour un cas (obs. 17) où la moelle était parsemée de nombreuses plaques grises « en écailles », logées dans l'arachnoïde et composées de phosphate de chaux.

Le résultat des examens histo-pathologiques est, par contre, très intéressant.

Les MÉNINGES, en général légèrement épaissies et sclérosées, ne sont cependant pas infiltrées de lymphocytes ou de plasmocytes.

Mais les *vaisseaux* sont lésés sur presque toute la hauteur de la moelle. Leurs parois ont subi une *transformation hyaline*, sans qu'il y ait, d'ailleurs, de lésion manifeste de l'endothélium. Les infiltrats, les produits de désintégration ont, à cette période, disparu des gaines. En quelques points de la moelle seulement, persistent des *périvascularites* entourés d'amas de lymphocytes et de plasmocytes.

Les CORNES ANTÉRIEURES sont toujours profondément lésées. Les grandes cellules motrices en ont disparu en masse. On n'en compte plus que deux ou trois par coupe dans l'observation 17. Leur *nombre* est réduit de 35 à 40 % dans l'observation 3. Sur celles qui restent, on peut observer toutes les transitions possibles entre l'état normal et l'*atrophie*. On note ainsi dans l'observation 3, la disparition plus ou moins complète des corpuscules de Nissl, la coloration anormale des prolongements, la présence de cellules picnotiques déformées, tortueuses; de plus, dans l'observation 17, l'atrophie est complète, à tel point que, par endroit, les noyaux survivent seuls

entourés de cellules qui réalisent des figures de *neurophagie*.

L'aspect de la NÉVROGLIE est fortement modifié. Le *nombre des cellules* est considérablement augmenté ; beaucoup d'entre elles sont hyperplasiées. Dans l'observation 3, Wimmer signale ainsi, des cellules amiboïdes nombreuses et d'autres élargies rappelant assez les cellules ballonnées décrites par Alzheimer dans la pseudo-sclérose. Il dit ailleurs : « richesse des formes en rosettes et « rosen », et cellules en bâtonnets ».

Ces altérations de la névroglie sont au maximum au niveau des cornes grises antérieures et des faisceaux pyramidaux latéraux. Mais, fait très intéressant, elles se retrouvent au niveau des *cordons postérieurs*, « avec, parfois, formation de gliorosettes et de glie (swarms) », alors qu'au Weigert, on ne constate pas de dégénération des fibres nerveuses.

En aucun endroit, on ne constate de débris de désintégration, de cellules chargées de graisse, etc.

Dans le CERVEAU, dans le cervelet, la dégénération *hyaline des parois* des vaisseaux est la même, et, aux différents niveaux, se retrouvent de *nombreuses péri-vascularites* qui sont la signature de l'encéphalite. L'hyperplasie des éléments névrogliques est légère ; il n'y a pas de lésion nette du parenchyme nerveux.

La *dégénérescence des FAISCEAUX PYRAMIDAUX* d'autre part, se dessine nettement sur les préparations au Wei-

gert et au Kalschitzky-Wolters employés. Mais son *intensité* et son *extension en hauteur* sont *variables* dans les diverses observations.

C'est dans l'observation 17 qu'existe la disposition la plus typique. La dégénérescence des faisceaux pyramidaux latéraux antérieurs y est presque complète. Elle se retrouve presque uniforme aux différents niveaux de la moelle. Son intensité *diminue* cependant *dans le bulbe* et *semble cesser plus haut*.

Dans l'observation 60, la dégénérescence des faisceaux pyramidaux est également très marquée, mais, chose aussi remarquable, elle *cesse encore plus bas*, au-dessus des segments cervicaux.

Les lésions de l'observation sont plus discrètes : « pâleur et appauvrissement en myéline marqués dans le territoire des cordons antéro-latéraux, dans celui des faisceaux pyramidaux surtout ». La dégénération des voies pyramidales peut être tracée, en bas, jusqu'aux segments lombaires, et en haut, *jusqu'à la moelle allongée* seulement.

Enfin dans l'observation 60, l'atrophie des cellules motrices des cornes antérieures est seule notée.

Nature des lésions

En somme, trois fois sur quatre, l'atrophie des cellules des cornes antérieures, manifestement associée à la dégénérescence des faisceaux pyramidaux, crée l'aspect anatomique de la sclérose latérale amyotrophique, déjà cliniquement réalisée.

Les lésions du *parenchyme nerveux* sont, dans tous les cas, diffuses et discrètes ; il n'y a nulle part de destruction massive ni de vrai processus de désintégration. Seul, le type de la réaction névroglique correspond à la longueur de l'évolution.

Les méninges sont peu atteintes, mais les *lésions vasculaires*, relativement légères, sont étendues. Si les périvascularites sont rares ; la dégénérescence hyaline des parois vasculaires est presque généralisée. Quelle qu'en soit l'importance, ces lésions n'ont pas l'intensité de celles qu'on observe dans les amyotrophies syphilitiques. Au stade aigu, les méninges et les vaisseaux sont alors infiltrés de lymphocytes qui forment des manchons périvasculaires. Plus tard, d'épaisses travées fibreuses fragmentent les cordons, tandis que les artères sont atteintes d'endo-péri-artérite oblitérante.

La *dégénérescence des faisceaux pyramidaux*, décrite par Wimmer, présente, dans tous les cas, le même caractère très particulier. L'atteinte de la voie motrice est fragmentaire. Pierre Marie avait déjà signalé l'arrêt des lésions pyramidales au dessous des pédoncules cérébraux, dans quelques cas de sclérose latérale amyotrophique. Van Bogaert et Ivan Bertrand ont confirmé le fait, comparé, d'autre part, à un aspect semblable dans les dégénérescences combinées de la moelle. Nous aurons à revenir longuement sur ce sujet.

Tant qu'au mode de développement des lésions il est possible, et même très vraisemblable, dit Wimmer, que l'atteinte des cellules et celle des faisceaux pyramidaux

ne soit pas *simultanées*. Il remarque qu'au début de l'affection, l'hyperréflexivité reste quelque temps associée à l'hypotonie chez certains malades. Dans les moelles examinées, d'autre part, l'importance des lésions des faisceaux pyramidaux ne va pas de pair avec celle des lésions cellulaires. La systématisation des deux lésions n'est vraiment parallèle que dans l'observation 17. Dans l'observation 60, l'atrophie des cellules est légère, alors que celle des fibres pyramidales est très marquée. Enfin, dans l'observation 3, le rapport est inverse, les lésions des cellules sont beaucoup plus graves que les lésions pyramidales.

Une dernière question se pose. Dans les cas examinés, Wimmer n'a pas trouvé de dégénérescence des *autres faisceaux longs* de la moelle. Il croit pourtant que les lésions à foyers multiples et disséminés de l'encéphalite épidémique ne sauraient rester étroitement cantonnées aux éléments de la voie motrice. Aussi attribue-t-il les troubles sensitifs, si nets en maintes observations, à des lésions des cornes postérieures et surtout des faisceaux de Goll et de Burdach.

Mais la *lésion essentielle* qui produit L'AMYOTROPHIE SPASMODIQUE est bien celle décrite : « UNE AFFECTION COMBINÉE DES CORNES GRISES ANTÉRIEURES ET DES FAISCEAUX PYRAMIDAUX. »

PATHOLOGÉNIE

Pathogénie des lésions

Les lésions décrites par Wimmer n'ont pas *l'étroite systématisation* de celles qu'on attribue classiquement à la sclérose latérale amyotrophique. La dégénérescence du faisceau pyramidal ne s'élève pas au delà du bulbe. En largeur, les lésions débordent largement les cornes antérieures et les faisceaux pyramidaux. Il s'agit de lésions *pseudo systématisées* plutôt que de lésions systématiques. Wimmer les attribue à une cause locale. Pour lui, les lésions nerveuses sont secondaires à celles des vaisseaux.

Nous ne saurions mieux faire que reproduire cette partie de son important article.

Il s'agit donc, dans nos cas d'amyotrophies systématisées au cours de l'encéphalite épidémique chronique, d'une AFFECTION COMBINÉE DE LA MOELLE frappant les cornes grises antérieures et les faisceaux pyramidaux... Nous employons le terme d'affection combinée de la moelle, ne pensant pas qu'il s'agisse d'une affection systématisée « idiopathique ».

Nous avons déjà fait des réserves, dans notre monographie, sur l'existence d'une dégénérescence primitive du parenchyme nerveux dans l'encéphalite épidémique. Pour nous, les lésions seraient plutôt secondaires aux processus inflammatoires mésodermiques, eux-mêmes primitifs et locaux. Ainsi avons-nous toujours constaté, dans nos cas de dégénérescence massive, des « substances nigréennes », la présence de lésions mésodermiques d'ordre inflammatoire, de périvascularites, quelquefois rares, mais indubitables. Nous les retrouverons dans les observations 3 et 17.

Sans doute, ces lésions mésodermiques peuvent rétrograder, en certains cas, au point de disparaître tout à fait. C'est là, croyons-nous, question de durée de la maladie, de virulence, de réactions individuelles du tissu nerveux. Mais on ne saurait conclure de l'absence de lésions inflammatoires, nettes au moment de l'examen à la nature primitive des dégénérescences parenchymateuses. Ainsi, notre conception de la nature histopathologique de la sclérose disséminée n'est pas fondée sur l'aspect des vieilles plaques.

Quant à la lésion des faisceaux pyramidaux, il faut la rapprocher des lésions de dégénérescence pseudo-systématisée de la moelle, observées au cours d'une anémie pernicieuse ou parfois d'une syphilis spinale.

Henneberg a proposé pour ces dégénérescences combinées, le nom de myélite funiculaire ; nous préférons le terme plus compréhensif et moins préjugeant, de Globus et Strauss : « myélopathie funiculaire progressive ».

Selon toute vraisemblance, il y a, au début de l'affec-

tion, de nombreux foyers inflammatoires disséminés, qui ensuite, par leur coalescence, par l'addition de dégénération secondaires ascendantes et descendantes des fibres nerveuses lésées en passant par les foyers inflammatoires, réalisent le tableau anatomo-pathologique d'une dégénérescence pseudo-systématisée « funiculaire » de la moelle.

La disposition funiculaire est en rapport avec l'arrangement spécial des vaisseaux de la moelle. La position des faisceaux pyramidaux, et aussi des cordons postérieurs, les rend plus exposés à être lésés.

Toutefois, on ne saurait nier, de prime abord la préexistence, dans ces cas d'amyotrophie systématisée d'origine encéphalitique, d'une prédisposition individuelle de l'appareil moteur de la moelle à être lésé par le virus. Mais ce n'est qu'une hypothèse.

Rapports entre les amyotrophies spasmodiques progressives de l'encéphalite épidémique et la sclérose latérale amyotrophique.

Les symptômes et les lésions de ces amyotrophies progressives de l'encéphalite épidémique sont donc très voisins de ceux de la sclérose latérale amyotrophique. Dans les deux cas, l'atrophie musculaire est associée aux signes de lésion pyramidale. Ici et là les cellules sont atrophiées, et les faisceaux pyramidaux dégénérés.

De telles ressemblances posent la question des rapports entre les amyotrophies spasmodiques progressives et la maladie de Charcot.

Caractères cliniques et anatomo-pathologiques de la sclérose latérale amyotrophique.

Alors que la poliomyélite chronique a été démembrée jusqu'à disparaître, la sclérose latérale amyotrophique est restée, depuis sa description, une maladie autonome. Les traits essentiels de son tableau clinique sont immuables comme son évolution progressive. Ses lésions sont caractéristiques : il y a dégénérescence du neurone moteur médullaire et du neurone central. Elle reste le type le plus représentatif des maladies systématisées du système nerveux et l'on admet généralement que la dégénération du parenchyme nerveux est la première en date, et que la sclérose névroglique, dont la disposition semble ordonnée par celle des cellules et des fibres, est secondaire, comme les altérations, souvent signalées, des vaisseaux.

On sait pourtant, depuis Charcot, que tout ceci n'est entièrement vrai, ni au point de vue clinique, ni au point de vue anatomique.

« Quand on dit de la maladie de Charcot qu'elle est un tableau limité exactement à la sphère motrice, on s'écarte de la conception même de Charcot qui le premier, attira l'attention sur les troubles sensitifs. La sclérose latérale amyotrophique frappe d'une façon élective, mais pas toujours exclusive, la voie motrice. Elle peut s'étendre à des systèmes qui n'ont aucun rapport phlogénétique avec le système moteur... Charcot notait dans les muscles atteints, des douleurs spontanées plus ou moins vives et des fourmillements, et aussi des dou-

leurs provoquées à la pression ou à la traction des masses musculaires » (Néri) (1).

L'anatomie pathologique démontre, de même, que la systématisation n'est pas rigoureuse. « Les lésions dégénératives prédominent sur la voie pyramidale, mais la débordent largement. Un grand nombre de fibres d'association et de voies de projection descendantes sont atteintes en même temps que le contingent cortico-spinal. La voie pyramidale présente souvent une atteinte fragmentaire avec intégrité presque totale de certains niveaux » (2). Pierre Marie avait déjà signalé ces lésions fragmentaires des faisceaux pyramidaux limitées à la moelle, qui ne peuvent s'expliquer que par des causes locales.

Sur *l'étiologie* de la maladie et la *nature de la lésion*, nous ne savons rien. L'affection n'est ni héréditaire, ni familiale et toutes les causes banales invoquées ne s'accordent pas avec sa rareté relative. Bien des arguments s'élèvent contre l'hypothèse d'une abiotrophie, d'une faiblesse congénitale du système moteur comme l'a voulu Strumpell. La sclérose latérale amyotrophique, maladie non familiale, survient plutôt dans l'âge mûr ou la vieillesse, évolue rapidement, n'est pas strictement systématique. Ce sont des caractères qui la rapprochent plutôt des maladies exogènes, des autres processus dégénératifs d'origine infectieuse que nous connaissons :

(1) NÉRI. — Rapport clinique sur la S.L. A. Centenaire de Charcot. R.N. 1925, t. 1, p. 769.

(2) BERTRAND et V. BOGAERT. — Rapport anatomo-pathologique sur la S. L. A. Centenaire de Charcot R. N.; t. 1, p. 805.

du tabès, de certaines scléroses des cordons latéraux, des amyotrophies de la syphilis et aussi du parkinsonisme post-encéphalitique.

Mais alors une question se pose. La sclérose latérale amyotrophique est-elle une maladie infectieuse autonome, produite par un virus spécifique, ou bien s'agit-il d'un syndrome réalisé chaque fois qu'un agent infectieux est apte à léser les cornes antérieures et les faisceaux pyramidaux ?

C'est de ce point de vue que la connaissance des amyotrophies spasmodiques de l'encéphalite épidémique peut éclairer la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique.

Les pseudo-scléroses latérales amyotrophiques

Deux maladies au moins, la syphilis et l'encéphalite épidémique, produisent des syndromes voisins de celui de la sclérose latérale amyotrophique.

LES PSEUDO-SCLÉROSES LATÉRALES AMYOTROPHIQUES SYPHILITIQUES.

Léri est revenu à diverses reprises, depuis 1903, sur la fréquence des amyotrophies syphilitiques, déjà signalées par Raymond.

Si l'on élimine, dit-il, des amyotrophies progressives, les scléroses latérales amyotrophiques, les syringomyélies, les pachyméningites cervicales hypertrophiques et les myopathies, il reste un reliquat qu'on nomme la poliomyélite antérieure chronique. Ce reliquat serait, à son avis, entièrement fait d'amyotrophies syphilitiques

résultant de méningo-myélites diffuses spécifiques.

Presque toujours, le syndrome réalisé est alors celui de l'atrophie musculaire progressive sans exagération des réflexes. Mais la lésion peut s'étendre dans les cordons latéraux, déterminant l'exagération des réflexes et d'autres signes de la série pyramidale. Le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique se trouve réalisé.

Raymond, Léri, Gilbert, Raichline, Spiller, Dana, Apostolidès, Souques et Vallery-Radot, Guillain, Giroire et Christophe ont produit de nombreuses observations.

Raymond, Vizioli, Vix, Spiller, Lamy ont signalé une dégénérescence du faisceau pyramidal croisé présentant, aux divers étages de la moelle, des variations d'intensité.

La sclérose latérale amyotrophique n'a probablement rien à voir avec la syphilis, mais de tels syndromes qui s'accompagnent parfois de symptômes bulbaires, peuvent être d'un diagnostic très difficile.

LES PSEUDO-SCLÉROSES LATÉRALES DE L'ENCÉPHALITE ÉPIDÉMIQUE.

Ces faits étaient connus depuis longtemps quand furent publiés les premiers cas d'amyotrophies progressives d'origine encéphalitique. On crut d'abord au pronostic favorable, par analogie avec les paralysies, presque toujours régressives de l'encéphalite. Cette façon de voir est exprimée dans plusieurs articles et plusieurs thèses. C'est alors qu'en 1926, lors du centenaire de Charcot, Froment, de Lyon, et Wimmer, de Copenhague, vinrent affirmer que l'encéphalite épidémique peut réa-

liser, trait pour trait, le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique. Nous en connaissons désormais les lésions causales, assez différentes de celles de la méningomyélite syphilitique.

Rapports entre ces pseudo-scléroses latérales amyotrophiques et la maladie de Charcot.

A s'en tenir à la conception classique d'une dégénérescence systématisée, primitive et autonome des deux neurones moteurs, la sclérose latérale amyotrophique serait très différente de ces affections, dont les lésions de type infectieux touchent les vaisseaux et les méninges.

Mais le problème n'est pas aussi simple. Nombre d'histologistes contemporains ont insisté, après Pierre Marie, sur la présence, dans la maladie de Charcot, de lésions des vaisseaux et des méninges, leur accordant un rôle important dans la pathogénie des lésions des cellules et des fibres.

Czyphlarz et Marhag, les premiers, ont signalé, dans la sclérose latérale amyotrophique, la présence de *péri-vascularites*, rencontrées par eux dans le bulbe, et bientôt retrouvées dans la moelle par Hanel, Jakob, Meyer, Buchner.

Pour eux, comme pour d'autres histologistes, ces péri-vascularites sont la marque de la *nature infectieuse* du processus. Dans la sclérose latérale amyotrophique, elles affectent toutes les formes, rappellent souvent l'infiltration purement lymphocytaire de l'encéphalite épidémique, ont ailleurs des formules mixtes : mélange de lymphocytes et de cellules grillagées.

Là serait, pour eux, la lésion primitive, qui frappe les vaisseaux d'une tare définitive ; les lésions neuro-parenchymateuses seraient secondaires. Matzdorf, dans un travail du laboratoire de Jakob, à Hambourg, constate ainsi, près des lésions classiques de sclérose latérale amyotrophique, la présence de périvascularites plus ou moins marquées, et la transformation hyaline de la paroi des vaisseaux. De même, à Vienne, Io Nakamura retrouve dans quatre cas, les mêmes périvascularites près de lésions typiques du parenchyme. Elles prédominent toujours dans la moelle, et surtout dans le territoire de l'artère spinale antérieure. En deux cas, on les rencontre dans le cerveau. L'auteur conçoit la sclérose latérale amyotrophique comme résultant d'un processus inflammatoire, dont le caractère principal est une localisation spéciale au territoire de l'artère spinale antérieure.

Si la nature infectieuse de la sclérose latérale amyotrophique était vraiment démontrée, les dissemblances entre elle et les pseudo-scléroses latérales de la syphilis et de l'encéphalite seraient considérablement réduites. Mais toute la complexité du problème apparaît à la lecture du rapport de Van Bogaërt et Ivan Bertrand.

Eux aussi ont constaté des périvascularites et pourtant leur conception s'écarte peu des données classiques. Ils nient la nature inflammatoire de la maladie, la considèrent comme une affection dégénérative, et concluent, comme Marinesco, à l'atteinte primitive du tissu nerveux.

La présence des périvascularites ne saurait constituer à leur avis, le critérium de la nature infectieuse de la

lésion. Il s'agit, pour eux, d'un mode banal de réaction du système interstitiel des centres nerveux, qu'on rencontre au cours des divers processus de désintégration. Elles existent, quelle que soit la cause trophique, circulatoire ou infectieuse, de la destruction du tissu nerveux. Dans la sclérose latérale amyotrophique, elles jouent le même rôle qu'ailleurs, ajoutant aux phagocytes d'origine névroglique un contingent de cellules mésodermiques.

On discute, en somme, actuellement, la nature même de la sclérose latérale amyotrophique, circonstance fâcheuse pour fixer les rapports entre cette maladie d'origine inconnue et des syndromes définis par leur étiologie strictement infectieuse.

Insistant sur les caractères cliniques et anatomiques que nous avons énumérés, certains veulent aujourd'hui, reconnaître, en elle, un syndrome d'origine inflammatoire plus proche des poliomyélites que des affections hérédodégénératives. La syphilis et l'encéphalite leur semblent des causes exogènes de ce syndrome parmi d'autres ignorées. Tout en déclarant imprudent de conclure, d'après les données actuelles, à l'origine exogène de la maladie de Charcot, Wimmer pense que la sclérose latérale amyotrophique relève peut-être de deux causes pathogènes. L'une, infectieuse ou parfois toxémique, agirait sur l'ensemble du système nerveux ; l'autre, de nature abiotrophique, fixerait cette action sur les voies motrices.

En l'état actuel de nos connaissances, il serait certai-

nement très imprudent de conclure d'une ressemblance curieuse à l'identification des deux syndromes. Le processus de dégénérescence pyramidale, décrit par Wimmer, apparaît, certes, d'autant plus remarquable qu'on le rapproche de celui, très voisin, qu'on rencontre dans les dégénérescences combinées subaiguës de la moelle. Nul doute qu'il puisse jeter quelque lumière sur le mécanisme de la dégénérescence, parfois fragmentaire, dans la sclérose latérale amyotrophique. Mais quelles que soient la cause et la nature intime du processus de dégénération, la maladie de Charcot est une entité clinique bien définie par ses symptômes et son évolution qu'en général les pseudo-scléroses latérales copient mal.

En un cas donné, la ressemblance peut être parfaite mais, à considérer l'ensemble des observations, le tableau clinique perd sa régularité. Les signes essentiels restent les mêmes : l'amyotrophie et la spasmodicité. Les contractures manquent, les symptômes sensitifs sont particulièrement fréquents, l'évolution surtout est différente. Pour 3 ou 4 cas, où la mort est survenue, en trois ans, par paralysie glosso-labio-laryngée, combien d'autres où la progression est trop lente, ou bien se fait par saccades avec des rémissions. Avant tout, la régression est possible, alors que toute sclérose latérale amyotrophique est fatalement progressive. Au cas particulier d'encéphalite, faut-il noter les signes anormaux : la fièvre, l'association aux contractions fibrillaires de vraies myoclonies.

Au lit du malade, la ressemblance peut être grande et l'erreur parfois possible ; c'est un fait nouveau incontesté de grande importance clinique. Il est, d'autre

part, très possible que la sclérose latérale amyotrophique soit une maladie infectieuse, possible même que sa systématisation, plus apparente que réelle, résulte d'un processus spécial de myélite disséminée. Mais, ni la pseudo-sclérose latérale amyotrophique de l'encéphalite, ni celle de la syphilis ne réalisent, dans l'ensemble des faits, le tableau clinique immuable de la maladie de Charcot.

Rapports de la pseudo-sclérose latérale amyotrophique et des autres formes spinales

D'un tout autre point vue, cette forme progressive pseudo-systématisée de l'encéphalite épidémique chronique ne saurait être complètement isolée des autres amyotrophies que nous avons vues succéder aux paraplégies flasques ou se développer sur place plus lentement. Toutes ont généralement le même caractère spasmodique, très spécial aux atrophies musculaires de l'encéphalite. Les réflexes s'exagèrent souvent dans le champ même de l'atrophie, et fréquemment survient une paraplégie spasmodique avec signes pyramidaux. Quelle que soit la topographie de la paralysie, de tels signes écartent l'idée d'une polynévrite ou d'une radiculite et imposent celle d'une lésion locale mais diffuse de la moelle, touchant les cellules motrices et les cordons latéraux.

L'aspect réalisé devient parfois celui de la sclérose latérale, à l'évolution près.

Une malade de Roger, Reboul-Lachaux et Poinso pré-

sente ainsi une atrophie unilatérale du type Aran-Duchenne, avec main bote de l'autre côté et une paraplégie spasmodique. Mais l'histoire de la maladie éclaire le diagnostic. Les amyotrophies et les troubles spasmodiques actuels sont le reliquat d'une quadriplégie survenue assez brusquement avec fièvre prolongée, délire et troubles sphinctériens.

Le caractère progressif des accidents n'est pas spécial non plus, à cette forme ; il se retrouve dans la pseudo-sclérose en plaques, la paraplégie spasmodique progressive, le pseudo-tabès encéphalitique et l'analogie est évidente avec le parkinsonisme. Quelques foyers restent en activité comme le démontrent les autopsies ; la progression des symptômes est en rapport surtout avec l'évolution de lésions datant de la période infectieuse initiale.

Dans l'encéphalite épidémique, comme dans la syphilis, et comme ailleurs, la topographie des lésions apparaît donc indépendante de la nature de l'infection. Ce n'est point une notion nouvelle. En 1895, Grasset écrivait dans son rapport, au Congrès de Bordeaux : « Les myélites infectieuses n'ont pas une histoire clinique différente suivant la nature de l'infection causale : en d'autres termes, la myélite peut être cliniquement la même après des infections différentes et la même infection peut développer des myélites cliniquement différentes »,

PRONOSTIC. DIAGNOSTIC. TRAITEMENT

Le PRONOSTIC général de cette forme est évidemment favorable, comparé à celui de la sclérose latérale amyotrophique puisque l'irrégularité de son évolution contraste avec l'accroissement fatal de l'atrophie conduisant à la mort en deux ans.

Par contre, l'avenir est incertain dans chaque cas. On escompte alors la lenteur de la progression, ses arrêts, les rémissions possibles, l'heureuse éventualité d'une stabilisation ou même d'une régression. Mais on sait aussi que l'évolution peut être la même, sans que rien n'indique, au début, la gravité du processus.

*
* *

Le DIAGNOSTIC est facile en certains cas, comme le nôtre, quand un syndrome extra-pyramidal d'origine encéphalitique évolue de concert avec l'atrophie musculaire. L'hypothèse d'une polynévrite ou d'une radiculite s'évanouit alors dès qu'apparaissent l'exagération des réflexes, les contractions fibrillaires, les signes pyramidaux. Quand l'atrophie prédomine fortement sur un membre, des doutes peuvent encore persister quelque temps sur son évolution progressive. Les amyotrophies

locales de l'encéphalite ont, en effet, souvent les mêmes caractères. Mais bientôt, l'exagération des réflexes; les contractions fibrillaires, l'atrophie s'étendent aux autres membres.

Les choses, d'ordinaire, se passent autrement et l'épisode encéphalitique initial est suffisamment ancien ou fruste pour être recherché. Le malade consulte pour une amyotrophie locale, comme dans la sclérose latérale amyotrophique, ou pour une gêne fonctionnelle légère.

Un peu de maladresse, aucune douleur et la jeune femme explique en souriant sa petite infirmité, tandis que l'homme vigoureux s'excuse de se soucier d'une bagatelle. Pour si peu de chose, l'appareil d'un examen neurologique complet étonne. Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique est un des arrêts de mort les plus pénibles à prononcer.

L'atrophie des éminences palmaires s'accompagne, pourtant, à la main, à l'avant-bras, d'exagération et de diffusion des réflexes périostés et tendineux. Aucun trouble de la sensibilité n'existe. Les muscles fibrillent à l'autre membre, au tronc, à la langue. Quelques signes de la série pyramidale accompagnent l'exagération des réflexes aux membres inférieurs. Il ne s'agit ni de polynévrite, ni de syringomyélie, ni d'une des lésions qui intéressent à la fois les racines et la moelle : pachyméningite cervicale, tumeur.

Avant de statuer définitivement, nous en appellions, jusqu'ici, en dernier ressort, à la sclérose en plaques et surtout à la syphilis. Nous songeons aussi, désormais, à l'encéphalite épidémique chronique,

Nous y penserons toujours parce qu'il s'agit d'un verdict sans appel, d'une maladie sans traitement. Certaines des observations que nous avons réunies, montrent qu'on y doit songer alors même que les signes objectifs semblent imposer le diagnostic.

Nous y penserons surtout quand la symptomatologie ou l'évolution semblent anormales.

Dans la *sclérose latérale amyotrophique*, l'atteinte des deux neurones moteurs est presque toujours exclusive. Nous songerons aux pseudo-scléroses en cas de signes *étrangers*. Les formes *douloureuses* de la maladie de Charcot sont très rares, et celles qui s'accompagnent de légers troubles objectifs de la sensibilité absolument exceptionnelles (Claude et Lejonne). Les signes subjectifs sont manifestement plus fréquents dans l'amyotrophie progressive de l'encéphalite et les symptômes objectifs n'y sont pas rares.

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie essentiellement *évolutive*, aboutissant à l'atteinte bulbaire par une progression lente et ininterrompue. Nous ne nous laisserons donc pas surprendre, au premier examen, par l'aspect d'une amyotrophie localisée de l'encéphalite avec exagération des réflexes, et nous penserons encore aux pseudo-scléroses en cas d'arrêt de l'évolution, de rémission, de régression des symptômes.

Pour distinguer de la sclérose latérale amyotrophique les formes rares de la syphilis, de la sclérose en plaques, et l'amyotrophie progressive de l'encéphalite, et pour les différencier entre elles, nous avons les signes cliniques et les données du laboratoire.

Le diagnostic le plus facile est celui de *syphilis médullaire* qui sera étayé, comme toujours, sur l'observation des symptômes de la syphilis et sur les réactions biologiques du sang et du liquide céphalo-rachidien.

Le diagnostic de *sclérose en plaques* « à forme de sclérose latérale amyotrophique » (Lejonne, 1903) serait aujourd'hui autrement délicat, à moins d'un ensemble typique de symptômes. Bien des signes donnés jadis se retrouvent dans les formes anormales de l'encéphalite.

L'origine encéphalitique de l'amyotrophie se retrouvera parfois dans les caractères du liquide céphalo-rachidien, et bien plus souvent dans les symptômes de la maladie causale. .

Le *liquide céphalo-rachidien* est toujours normal dans la sclérose latérale amyotrophique.

Une revue rapide de nos observations montre que ses caractères histologiques et chimiques et ses réactions biologiques sont extrêmement variables dans les pseudo-sclérosés encéphalitiques.

Aucune indication diagnostique n'existe quand le liquide est normal comme dans les observations de Froment et Genevois, de Guillaïn et Alajouanine, les observations 6, 7, 8, 25, 27, 31.

L'importance d'une formule de réaction méningée est grande au contraire, mais cette formule est elle-même variable. Souvent existe une légère augmentation parallèle du nombre des cellules et de l'albumine, obs. 9, 13, 20, 29. Ailleurs la quantité de lymphocytes prédomine nettement sur le taux de l'albumine, faiblement aug-

menté, obs. 4 et 11, ou normal 6, 19, 30. La formule de beaucoup la plus rare est celle de la dissociation albumino-cytologique : hyperalbuminose avec lymphocytose discrète. A peine la voyons-nous indiquée dans les observations 9 et 12. Cette formule, indiquée par Bériel dans les formes basses de l'encéphalite épidémique, ne se retrouve pas ici.

L'hyperglycorachie, parfois signalée, n'a plus la valeur qu'on lui attribuait autrefois.

La réaction de Wassermann est, bien entendu, négative, mais il faut savoir que, dans l'encéphalite épidémique, celle de Guillain peut être positive dans les tubes de droite, dans la zone méningitique seulement.

Nous serons mis, plus souvent, sur la voie du diagnostic par la constatation d'une *phase encéphalitique antérieure*. A un moment de l'évolution le malade aura présenté des signes de la série encéphalitique : épisode fébrile avec somnolence et signes oculaires. D'autres fois ce sont des symptômes concomitants qui attireront l'attention : hypertonie musculaire, myoclonies, limitées ou non au territoire des muscles atrophiés.

*
* *

Le TRAITEMENT de cette forme ne présente rien de particulier. Il sera toujours intensif en raison de la gravité du syndrome et de son évolution souvent rapide.

Cependant, à cette grave affection, nous ne sommes pas en mesure d'opposer une thérapeutique vraiment

spécifique. Le sérum de convalescents, les vaccins, l'autohémothérapie n'ont pas donné les succès qu'on en attendait.

Nous avons l'habitude, dans les formes chroniques, d'employer, parmi les médicaments anti-infectieux proposés, des séries alternées de salicylate de soude, d'urotropine et d'iodaseptine en injections intraveineuses.

Les résultats chez notre malade n'ont pas été brillants. Il en est malheureusement ainsi dans certains cas chroniques, alors que beaucoup d'autres sont influencés très favorablement.

CONCLUSIONS

I. — Les amyotrophies consécutives à la névraxite épidémique peuvent être limitées à quelque groupe musculaire ou gagner progressivement tous les muscles du corps, comme dans les maladies systématisées. Sans être rares, les deux formes sont exceptionnelles.

II. — Les atrophies musculaires locales se développent, parfois, primitivement, sans paralysie préalable.

Elles succèdent, ailleurs, à des paralysies flasques, mais n'occupent pourtant qu'une place restreinte dans le groupe, assez mal limité, des paraplégies flasques attribuées à la névraxite. Celles-ci guérissent, le plus souvent, sans séquelles.

Certaines de ces paralysies et de ces amyotrophies relèvent sûrement de polynévrites et de radiculites ; leurs caractères cliniques et quelques examens histo-pathologiques le démontrent. La plus représentative des formes périphériques est actuellement la forme « pseudo-myopathique » où la parésie débute par la racine des membres. Très spéciale, elle est entièrement décrite ; son étiologie névraxitique peut, seule, laisser encore quelques doutes.

En d'autres cas, l'atrophie musculaire apparaît d'origine spinale, qu'elle soit primitivement développée sur place ou secondaire à une paraplégie flasque. Elle est alors associée aux signes d'une lésion de la moelle, locale et diffuse, intéressant, avec les cellules motrices, les cordons latéraux.

Le caractère spasmodique de telles amyotrophies locales semble assez particulier à la névraxite épidémique. Les réflexes sont, d'ordinaire, exagérés dans le champ même des muscles atrophiés, et, souvent l'amyotrophie des membres supérieurs se complique d'une paraplégie spasmodique fruste, avec signes pyramidaux.

Ces faits, joints aux cas où la paralysie flasque est suivie à distance de paraplégie spasmodique, ont autorisé quelques réserves sur la fréquence relative des formes périphériques.

III. — L'atrophie musculaire prend ailleurs le caractère franchement progressif.

Aucune observation ne répond au type de la poliomyélite antérieure chronique que la syphilis réalise souvent et l'existence d'une forme myopathique à évolution chronique reste incertaine en dehors de polynévrites spéciales à marche lente.

Toujours, ou dans l'immense majorité des cas, l'amyotrophie progressive de la névraxite reproduit les signes cardinaux de la sclérose latérale amyotrophique. A l'atrophie musculaire, avec contractions fibrillaires, se superpose une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes tendineux et signes pyramidaux.

Les divers modes de début de la sclérose latérale amyotrophique se retrouvent : forme à début par type Aran-Duchenne, forme à début scapulo-huméral, forme paraplégique, forme pseudo-polynévritique, forme hémiplégique, forme à début bulbaire.

En quelques cas, la ressemblance est complétée par une évolution semblable, la mort survenant en trois ans par paralysie glosso-labio-laryngée.

Cette analogie n'est qu'esquissée, en d'autres ; le syndrome est incomplet ou l'évolution différente. Des rémissions, l'arrêt complet, la régression même de l'amyotrophie sont, en effet, possibles dans la pseudo-sclérose latérale amyotrophique de la névraxite.

Du point de vue ANATOMIQUE, les lésions décrites par Wimmer prédominent, comme dans la sclérose latérale amyotrophique, sur les cellules des cornes antérieures et les faisceaux pyramidaux, mais leur systématisation n'est qu'apparente. Il s'agit d'une dégénérescence pseudo-systématisée analogue aux dégénérescences combinées, décrites dans l'anémie pernicieuse et dans la syphilis, parfois. L'aspect systématique résulte de la coalescence de nombreux foyers inflammatoires disséminés dans la moelle, au début de l'affection, et surtout des dégénérescences secondaires ascendante et descendante des fibres des cordons lésées en passant par ces foyers.

PATHOGÉNIE. — La connaissance de telles lésions contribuera, peut-être, un jour, à élucider le mécanisme obscur de la dégénérescence pyramidale dans la sclérose

latérale amyotrophique. Pour l'instant, les pseudo-scléroses latérales amyotrophiques restent nettement distinctes de la maladie de Charcot. Immuable dans ses symptômes et son évolution, celle-ci fait toujours figure de maladie autonome.

Le syndrome d'amyotrophie progressive produit par la névraxite l'imite parfois de très près, mais, dans l'ensemble des faits, le tableau clinique est incomplet ou l'évolution différente. Toute une série d'intermédiaires se manifeste entre la forme progressive et les amyotrophies locales. Celles-ci, également spasmodiques, semblent relever d'un processus semblable mais moins étendu.

Les diverses formes d'amyotrophie spasmodique névraxitique prennent d'ailleurs leur signification dans un rapprochement avec les autres syndromes médullaires, résultant de lésions analogues : formes à type de sclérose en plaques, de paraplégie spasmodique, de tabès. Chaque localisation des foyers inflammatoires sur le névraxe, tant en hauteur qu'en largeur, détermine un syndrome particulier.

IV.—L'importance du diagnostic et du traitement dérive de la possibilité d'un arrêt ou d'une régression de l'amyotrophie progressive.

Le traitement sera toujours intensif. Les résultats en seront inégaux, comme dans les autres syndromes d'encéphalite chronique.

BIBLIOGRAPHIE

ALAJOUANINE et DELAY. — Névrite diffuse infectieuse à symptomatologie myopathique (*Soc. de Neur.*, 5 février 1931, p. 199).

ALAJOUANINE, THOMAS et GAPCEVITCH. — Polynévrite pseudo-myopathique (*Soc. Méd. des Hôp.*, 25 janvier 1929, p. 119).

ALBERTIN. — Formes périphériques de l'encéphalite épidémique (*Thèse de Lyon*, 1925-1926).

BÉRIEL. — Sur les suites de l'épidémie de 1919-20 et les formes chroniques (*Soc. Méd. de Lyon*, 3 et 10 février 1920).

BÉRIEL. — La méningo-encéphalite épidémique et l'encéphalite léthargique : les formes basses de la maladie (*Journ. méd. de Lyon*, 20 octobre 1920).

BÉRIEL. — Sur les formes actuelles de l'encéphalite épidémique (*Soc. Méd. des Hôp.*, 19 février 1926).

BÉRIEL et DEVIC. — L'encéphalite épidémique et l'étiologie de la sclérose en plaques (*Lyon méd.*, 24 et 31 octobre 1926).

BÉRIEL et DEVIC. — Les délais de maturation des syndromes chroniques de l'encéphalite épidémique (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 3 mars 1925).

BÉRIEL et DEVIC. — Les formes périphériques de l'encéphalite (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 19 novembre 1924).

BÉRIEL et DEVIC. — Sur le diagnostic des myopathies acquises et des polynévrites (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 24 mars 1925).

BÉRIEL et DEVIC. — Les formes périphériques de l'encéphalite épidémique (*Presse Médicale*, 31 octobre 1925, p. 1441).

BÉRIEL et DEVIC. — Les formes actuelles de l'encéphalite épidémique. Formes périphériques (*Lyon méd.*, 6 juin 1926).

BÉRIEL et DEVIC. — Sur les formes myopathiques des syndromes polynévritiques (*Soc. méd. des Hôp.*, 18 mai 1931, p. 732).

BÉRIEL et LESBROC. — Les formes actuelles de l'encéphalite épidémique. Formes pseudo-myopathiques (*Lyon méd.*, 13 juin 1926).

BERTRAND I. et VAN BOGAËRT. — Rapport anatomo-pathologique sur la S. L. A. Centenaire de Charcot (*Rev. neur.*, 1925, t. I, p. 805).¹

BLAIZOT. — Névrxite épidémique périphérique et liquide céphalo-rachidien (*Thèse de Paris*, 1929).

BOGAËRT. — La sclérose latérale amyotrophique et la paralysie bulbaire progressive chez l'enfant (*Rev. neur.*, 1925, t. I, p. 180).

BOSC et BOISSARD. — Déterminations radiculaires de l'encéphalite léthargique (*Soc. méd. des Hôp.*, 10 avril 1920).

BRÉMAUD. — Etude de certaines myélites et leurs rapports envers l'encéphalite épidémique (*Thèse de Bordeaux*, 1919-20).

BUSCHER. — Archives f. psychiatrie et Nervenhek, 1922, vol. LXVII, p. 1).

CARR. — Archives of Neurology and Psychiatry, 1926, n° 16, p. 334).

CHAIX. — Poliomyélite aiguë infectieuse et formes anormales de la névrxite épidémique (*Thèse de Lyon*, 1925-26).

CORNIL, THOMAS et MABILLE. — Troubles dystrophiques distaux du membre supérieur gauche, au cours d'une névrxite épidémique fruste (*Rev. méd. de l'Est*, 1^{er} juin 1931, p. 374).

CROUZON, VOGT et DELAFONTAINE. — Formes algiques et formes polynévritiques de l'encéphalite épidémique (*Monde Médical*, 1^{er} septembre 1926).

CROUZON et DESOILLE. — Hémiatrophie linguale au cours d'un processus aigu de poliomyélite ou de névrxite (*Rev. neur.*, 1930, t. II, p. 548).

CRUCHET, MOUTIER et CALMETTE. — Quarante cas d'encéphalo-myélite subaiguë (*Soc. méd. des Hôp.*, 27 avril 1917, p. 615).

CRUCHET, MOUTIER et CALMETTE. — Le pronostic de l'encéphalo-myélite épidémique (*Soc. méd. des Hôp.*, 29 octobre 1920).

CRUCHET et VERGER. — Les formes basses de l'encéphalo-myélite épidémique (*Presse médicale*, 12 juin 1926).

DAVOINE. — Etude des réflexes dans la névraxite épidémique (*Thèse de Montpellier*, 1927-28).

DECOURT et DE SÈZE. — Polynévrite à forme pseudo-myopathique (*Soc. méd. des Hôp.*, 27 mars 1931, p. 585).

DÉNÉCHAU et BLANC. — L'épidémie d'encéphalite en Anjou, 1919-20 (*Soc. méd. des Hôp.*, 24 décembre 1920).

DOPTER. — Paris médical, 6 juin 1925.

EUZIÈRE, PAGÈS et SACAZE. — Deux nouveaux cas d'encéphalite épidémique à forme périphérique (*Soc. méd. de Montpellier*, 19 juin 1925).

EUZIÈRE, PAGÈS et JANBON. — Poliomyélite antérieure chronique consécutive à une névraxite épidémique (*Soc. méd. de Montpellier*, 8 janvier 1926).

EUZIÈRE et PAGÈS. — Les amyotrophies de la névraxite épidémique (*Sud méd.*, 15 février 1926).

EUZIÈRE et VIALLEFONT. — Un cas de paralysie amyotrophique du grand dentelé d'origine névraxitique (*Soc. méd. de Montpellier*, janvier 1929).

FOIX et CHAVAGNY. — Journal de Neur. et psychiatrie, 1926.

FOUBERT. — Syndromes paralytiques dans les formes basses de l'encéphalite épidémique (*Thèse de Bordeaux*, 1927-28).

FROMENT et GENEVOIS. — Atrophie musculaire progressive consécutive à une encéphalo-myélite myoclonique (*Soc. de neur.*, 2 juin 1921. *R. N.*, 1921, p. 721. Suite de l'observation Froment : *R. N.*, 1925, t. I, p. 842).

FROMENT, SÉDEILLANT et RAVAUULT. — Paraplégie du type polynévritique consécutive à un épisode encéphalitique (*Soc. méd. de Lyon*, 2 décembre 1924).

GIRARD J. — Quelques formes actuelles de l'encéphalite épidémique (*Gaz. des Hôp.*, 31 mars 1928, p. 485).

GLOBUS et STRAUSS. — Archives of neurology and psychiatry, 1922, vol. VIII, p. 366).

GOSSET et GUTMAN. — Encéphalite léthargique avec localisation lombo-sacrée (*Soc. méd. des Hôp.*, 16 décembre 1921).

GROSSMANN. — Séquelles de l'encéphalite épidémique aiguë (*Revue de neur.*, 1922, t. II, p. 160).

GUILLAIN, BARRÉ et STROHL. — Syndrome de radiculo-névrite (*Soc. méd. des Hôp.*, 13 octobre 1916).

GUILLAIN et ALAJOUANINE. — Sclérose latérale amyotrophique avec contracture intense du type extra-pyramidal (*Rev. de neur.*, 1926, t. I, p. 337).

GUILLAIN, ALAJOUANINE et KALT. — La forme myasthénique de l'encéphalite prolongée (*Revue de neur.*, 1926, t. I, p. 39).

GUTMAN et KUDELSKI. — Encéphalite épidémique datant de 5 ans avec séquelles myopathiques à type Landouzy-Déjerine (*Soc. méd. des Hôp.*, 16 janvier 1921, p. 24).

HAENEL. — Archives de psychiâtrie u Nervenhek, 1903, vol. XXXVII.

HALL. — Epidemic encephalis, London, 1924.

HARRIN et STONE. — A case of epidemic encephalis with a tremor tropical of multipl. sclerosis ((*J. of neur. and ment. dis.*, 1921, p. 513).

HENNEBERG. — Traité de Neurologie de Lewandowsky, Berlin 1911, vol. II, t. I, p. 694.

HOLMÈS. — Polynévrite aiguë fébrile (*Rev. de Neur.*, 1918, p. 139).

KAHLMETER G. — Contribution à l'étude de la forme périphérique de l'encéphalite épidémique (*Acta medica Scandinavica*, t. LXV, fasc. V-VI, p. 709, 28 février 1927).

KREBS. — De l'évolution terminale des myclonies de l'encéphalite épidémique (*Encéphale* 1924, p. 52).

LAIGNEL-LAVASTINE. — La médecine, février 1925.

LAIGNEL-LAVASTINE et E. BÆGNER. — Amyotrophie cervicale

postérieure avec syndrome de Raynaud et dégénérescence pyramidale d'origine encéphalitique (*Soc. de Neur.*, 1^{er} décembre 1927).

LÉRI. — Sur certaines pseudo-scléroses latérales amyotrophiques syphilitiques. Centenaire de Charcot (*Rev. de Neur.*, 1925, t. I, p. 827).

LÉRI. — Questions neurologiques d'actualité 1921.

LÉRI et GAY. — Paraplégie spasmodique, seul reliquat d'une encéphalite léthargique (*Soc. méd. des Hôp.*, 18 juin 1920).

LEROUGE A. — Les atrophies musculaires progressives spinales d'origine syphilitique (*Thèse de Paris*, 1913).

LÉVY G. (Mlle). — Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique, Vigot 1922, Doin 1925.

LHERMITTE. — L'encéphalite léthargique (*Journal de médecine français*, mars 1923).

LHERMITTE et KYRIACO. — Protraction de la langue par spasme dans l'encéphalite prolongée. Amyotrophie localisée aux masticateurs (*Soc. de Neur.*, décembre 1927, *R. N.* 1928, T. 1, p. 282).

MARGULIS. — Deutsche Zeitschr. f. Nervenhek, 1926, vol. LXXXIX, p. 262.

MARINESCO. — Anatomo-clinique de l'amyotrophie Charcot-Marie (*Rev. de neur.*, 1928, t. II, p. 543).

MATHIEU. — Troubles médullaires au cours de l'anémie pernicieuse (*Thèse de Paris*, 1925).

MATZDORF. — Zeitschr. f. d. ges. Neur. et Psych, 1925, vol. XCIV, p. 703.

MASQUIN et DURAND. — Quelques cas de névrauxite épidémique à formes paraplégiques (*Comcours méd.*, mars 1929, p. 881).

MASSARY (de). — Diagnostic entre l'encéphalite léthargique et la sclérose en plaques (*Encéphale*, 1927, p. 219).

MASSARY (de) JACQUES. — A propos de quelques formes atypiques récentes de l'encéphalite épidémique (*Eneéphale*, 1927, p. 775).

MONIZ EGAS. — Les formes atypiques de l'encéphalite épidémique (*Lisboa méd.* 1926, t. III, n° 2).

NAKAMARA. — Arb. aus. d. neur. Institut Wiems, vol. XXIX, p. 141, 1927.

NÉRI. — Rapport clinique sur la S. L. A, Centenaire de Charcot (*Rev. neur.* 1925, t. I, p. 759).

NONNE. — Münchener méd. Woch, 20 juin 1919, n° 25, p. 700.

NYSSSEN et V. BOGAËRT. — Forme médullaire de l'encéphalite épidémique chronique (*Journal de Neur et Psych.*, février 1928, n° 2, p. 114).

OZÈNE. — Polynévrite plantaire consécutive à une encéphalite léthargique (*Soc. méd. des Hôp.* 29 novembre 1924).

PALIARD et DECHAUME. — Forme périphérique de l'encéphalite épidémique ou polynévrite infectieuse primitive (*Lyon méd.* n° 33, 16 août 1931, p. 173).

PARHON CONSTANCE. — Sur un cas de paralysie flasque amyotrophique des membres inférieurs (*Bull. Soc. roumaine de Neur.*, III^e année, n° 2, 1926).

PEHU et DECHAUME. — Maladie de Heine-Médin et maladie de von Economo. Diagnostic histo-pathologique (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon.*, 23 novembre 1926).

PEHU et DECHAUME. — Anatomie pathologique des formes périphériques de l'encéphalite épidémique (*Rev. Neur.*, 1927, t. I, p. 494).

PUCHE. — Encéphalite épidémique. Syndromes alternes (*Thèse de Paris*, 1927).

RAVINA. — Les formes périphériques de l'encéphalite épidémique (*Presse médicale*, 21 mai 1927).

REBOUL. — Les paraplégies dans l'encéphalite (*Thèse de Montpellier*, 1925).

RÉMOND (de Metz) et LANNELONGUE. — Les séquelles de l'encéphalite léthargique (*Bull. Acad. de méd.*, 19 octobre 1920, p. 149).

REYS. — Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne. Séquelle d'encéphalite (*Rev. de neur.*, 1925, t. I, p. 490).

RIMBAUD, BOULET et Mme VIDAL. — Un cas de médullo-bulbo encéphalite (*Soc. neuro-oculistique du Sud-Est*, 6 novembre 1926).

ROGER. — Encéphalite épidémique à forme polynévritique (*Soc. Méd. des Hôp.*, 20 mars 1920, p. 479).

ROGER et REBOUL-LACHAUX. — Les myoclonies (*Ann. de Méd.*, 1922, t. II).

ROGER et REBOUL-LACHAUX. — Atrophie des muscles de la ceinture scapulaire au cours de l'encéphalite épidémique (*Marseille méd.*, 1925, p. 919).

ROGER et REBOUL-LACHAUX. — Atrophie de la main, type Aran-Duchenne (*Comité méd. B. du Rhône*, mai 1925).

ROGER et REBOUL-LACHAUX. — Hémiatrophie linguale (*Progrès méd.*, 14 août 1926).

ROLLET. — Troubles radiculo-médullaires de l'encéphalite épidémique (*Thèse de Lyon*, 1919-20).

SCHAEFFER. — Formes basses de l'encéphalite épidémique (*Presse méd.*, mai 1929, p. 595).

SICARD. — Type paraplégique de l'encéphalite épidémique (*Soc. méd. des Hôp.*, 5 mars 1920).

SICARD. — Forme pseudo-pottique cervicale de la névraxite épidémique (*Soc. de neur.*, 4 mars 1926).

SICARD et PARAF. — Encéphalite amyotrophique (*Soc. méd. des Hôp.*, octobre 1920).

SOUQUES et ALAJOUANINE. — Sclérose en plaques à forme cérébelleuse consécutive à l'encéphalite épidémique (*Soc. de neur.*, 7 juillet 1921).

SOUQUES et BERTRAND. — Examen des centres nerveux dans un cas d'encéphalite léthargique (*Soc. méd. des hôp.*, 30 avril 1920, p. 557).

SPEIDEL. — Münch. méd. Wehschr 1920, n° 22.

SPILLER. — Journ. revue et ment. diseases 1912, vol. XXXIX, p. 59.

SRNAJDERMAN. — Myopathie progressive après encéphalite épidémique guérie (*Rev. de neur.*, 1930, t. II).

STERN. — Die Epidemische encephalitis, Berlin 1922,

STERN. — Brugsch'Ergebnd. Ges. Medizin, vol. VIII, p. 102-157.

THÉVENARD. — Amyotrophie thénarienne unilatérale, seul symptôme d'une encéphalite épidémique (*Rev. de neur.*, juillet 1929, t. II, p. 96).

TRABAUD. — Encéphalite épidémique à forme de sclérose en plaques (*Arch. méd. et chir. militaires*, 1921, p. 184).

TRÉNEL et SIZARET. — Syndrome de paraplégie spasmodique avec strabisme et nystagmus consécutif à une encéphalite léthargique (*Encéphale*, 1927, p. 398).

TROMMER. — Symptômes nouveaux et manifestations rares de l'encéphalite épidémique (*Deutsche Medizin Wochen.*, 16 janvier 1925).

VEDEL, PUESCH et REVERDY. — Formes basses prolongées de l'encéphalite épidémique, séquelles pyramidales et formes périphériques (*Soc. des sciences méd. de Montpellier*, 24 avril 1925).

VERGER. — Séquelles spasmodiques et myocloniques de l'encéphalite léthargique (*Soc. sc. méd. de Bordeaux*, 1920, p. 435).

VERGER. — Sur l'apparition d'un nombre inusité d'affections aiguës et subaiguës de la moelle pendant l'épidémie d'encéphalite léthargique (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 10 janvier 1921).

VERGER. — Les névralgies radiculaires épidémiques (*La Médecine*, 5 février 1924).

VERGER. — Les hémiplésies de l'encéphalite (*Soc. méd. et de chir. de Bordeaux*, 8 octobre 1926).

WIMMER. — Chronic Epidemic Encephalitis, London, 1924.

WIMMER. — Amyotrophies de type sclérose latérale amyotrophique dans l'encéphalite épidémique chronique. Centenaire de Charcot (*Revue de neur.*, 1925, t. I, p. 841).

WIMMER et VEDMAND. — Syndrome myasthéniforme dans l'encéphalite épidémique chronique (*Revue de neur.*, 1926, t. II, p. 368).

WIMMER et NEEL. — Amyotrophies systématisées dans l'encé-

phalite épidémique chronique (*Acta psychiatrica et neurologica*, Copenhague, 1928, fasc. 4, p. 319).

WIMMER. — Suites d'études sur l'encéphalite chronique épidémique. Levin et Munksgaard. Editeur, Copenhague, 1929.

